

18
INTERNATIONALER ATLAS
Seltener Hautkrankheiten.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERMANN P. G. UNNA HAMBURG	MALCOLM MORRIS LONDON L. A. DUHRING PHILADELPHIA	EDUARD H. LELOIR LILLE
----------------------------------	---	------------------------------

4432

I.

LEOPOLD VOSS
HAMBURG UND LEIPZIG

H. K. LEWIS, 220 N. 4TH ST. PHILA.

LEWIS & CLARK, 100 N. 3RD ST. PHILA.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermatologe wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufigere andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatfachen Gewalt nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillirten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbige Modell herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen zu kennen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere und genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material, mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatologie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatologen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen, die Erkenntnis der Krankheitsformen gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingeordnet und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; kein solcher selbst wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigenem Interesse empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Der *Atlas* sich lediglich den Fortschritten der Dermatologie dienbar macht, wird auf die Dauer kein Dermatologe an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme an dem Unternehmen nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen, wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenn einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatologen nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte aber bisher unverstandene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gar nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text zu gestalten. Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden. Die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Die subjektive originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unsern Reihen.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht. Derselbe soll, so zusammengefaßt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte, Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namensgebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatologen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei bis drei Hefte (1889 zwei) im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände vorgesehen, wodurch andererseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen natürlich nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt Mk. 20.— Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG, 1889.
Hohe Bleichen 18.

Leopold Voss.



Lymphangioma circumscriptum.

By

MALCOLM MORRIS.

1898

1. History.

The mother of the patient is delicate and several of her family died of phthisis. When the patient was about 4 months old a small group of vesicles appeared in the left scapular region. From this time the disease spread very slowly, and caused but little inconvenience.

2. State.

Daisy W., aged 7, thin and delicate with a fair complexion.

Over the upper part of the left trapezius is a patch (Fig. 4) extending from the 4th cervical vertebra to a distance of one inch from the acromial process, and consisting of clusters of vesicles superficially resembling warts. When these vesicles were pricked a clear fluid escaped which contained albumin. Upon their apices and also between them are tufts of injected blood capillaries, which give a mottled appearance to the eruption. Close by the main patch are some small discrete groups of similar vesicles.

3. Histology.

Unfortunately no microscopic examination was made in this case as the patient died suddenly from diphtheria on the very day a portion of the morbid skin was to have been removed. Dr. SANGSTER¹ who examined fragments taken from Mr. HUTCHINSON'S first two cases found in the papillary layer of the cutis, flask-shaped spaces, whose narrow ends were directed downwards. Some of these spaces were empty, others partially or entirely filled with an amorphous granular material containing a few leucocytes. Smaller and more regularly shaped spaces, which appeared like dilated lymph channels, were situated in the deeper part of the cutis. As to the nature of these spaces Dr. SANGSTER conjectures that the deeper ones were dilated natural channels (lymphatics?), while the superficial flask-shaped cavities seemed to be truly lacunar, perhaps caused by distension and rupture of the lymph spaces in the papillary layer.

The interpapillary portion of the prickle layer was elongated; the horny layer was not hypertrophied. The hair

follicles showed saccular dilatations of their root sheaths, and the mouths of many of them were blocked with acari folliculorum.

4. An epitomy of eight other cases included in the group *lymphangioma circumscriptum*.

With the exception of KÖBNER'S¹ all the cases have been published by Englishmen. It remains to be seen whether the disease is as rare in other countries as it appears to be. Drs. TILBURY and COLCOTT FOX published the first case in the *Transactions of the Pathological Society of London*, vol. XXX, pag. 470 (1879); the second and third cases (Figs. 1 and 2) being described in the transactions of the same society in the following year by Mr. HUTCHINSON, who likewise reported the fourth example (Fig. 3) in his *Illustrations of Clinical Surgery*. In addition to these four cases, four other examples have been shown at Medical Societies in London by Drs. RADCLIFFE CROCKER and HAYES and Mr. WALSHAM.

All these instances of the disease were identical in character with my own case, the description of which will apply equally to the others, the position of the eruption being the only difference.

5. Differential diagnosis.

a. From Elephantiasis.

BUSEY of Washington has collected 88 cases in his work on Occlusion of Lymph Channels all of which showed hypertrophy of the skin and cavernous dilatation of lymph channels. But they are distinguished from lymphangioma circumscriptum by the general swelling of the affected limb, and by the fact that the bullous-like tumours can be compressed, and that they correspond to cavernous dilatation of the deep subcutaneous lymph channels.

b. From lymphangioma tuberosum multiplex.

This rare disease was first described by KAPOSI² and since then only two cases, as far as I know, have been described. It is distinguished however from lymphangioma

¹ *Trans. Path. Soc. Lond.*, 1879—80, pag. 346.

¹ *Verhandlungen der Berliner medicinischen Gesellschaft*, 1883, April pag. 139.

² *Lehrbuch der Hautkrankheiten* von HEBRA und KAPOSI. Zweiter Band pag. 282. 1876.

circumscripium by the lesions consisting of dense papules not clustered together into patches but disseminated in great abundance over the trunk. They are of a reddish-brown colour, of about the size of a lentil, and are less obviously vesicular. A vertical section through one of these papules showed the corium to be perforated by numerous holes and clefts which were enclosed by thickened walls and lined by endothelium. Both diseases begin in early childhood and are chronic in their course.

6. Place in the system and nomenclature.

Our knowledge of the etiology of this disease is so limited that we can make only an approximate classification. There is strong evidence that lymphangioma circumscripium is a disease of the lymphatic channels of the corium and probably originates within them.

But we do not know what occasions the dilatation which forms the principal feature of the malady. Mr. HUTCHINSON jun. has observed an accumulation of cells in the corium similar to that found in lupus vulgaris; no mention of this infil-

tration however is made by Dr. SANGSTER. Mr. HUTCHINSON sen. assigns a place to this disease in the lupus group chiefly from its clinical relations, and has applied to it the name 'Lupus lymphaticus'. But if it be true that lupus belongs to the class of infective granulomata, and that it consists of granulation-tissue growth, ulceration, and cicatrization, then the absence of these features in lymphangioma must, in my opinion, essentially differentiate the two diseases. Equally futile, I believe, is Mr. HUTCHINSON's attempt to link this disease to lupus vulgaris from its supposed relationship to lupus erythematosus. For, in the first place there is no evidence of any weight that 'lupus erythematosus' is a lupus. In lymphangioma and lupus erythematosus there is dilatation of the channels of the skin, but in the former of the lymph channels and in the latter of the blood capillaries. Furthermore, the atrophic scarring which is the characteristic feature of lupus erythematosus is totally absent in lymphangioma circumscripium and so the two maladies must be totally distinguished. I am indebted to Mr. HUTCHINSON for permission to reproduce his plates.

Lymphangioma circumscripium.

Von

MALCOLM MORRIS.

1. Krankengeschichte.

Die Mutter der Patientin war schwächlich; mehrere Mitglieder ihrer Familie starben an Phthise. Als das Kind 4 Monate alt war, erschien eine kleine Gruppe von Bläschen in der linken Skapulargegend. Seitdem breitete sich das Übel sehr langsam aus und verursachte nur wenig Unbehagen.

2. Status praesens.

DAISY W., 7 Jahre, mager und schwächlich, von hellem Teint. Über dem oberen Teil des linken Trapezius befindet sich ein Herd, der sich von dem vierten Halswirbel bis zu einem Zoll vor dem Acromion hinab erstreckt und aus Bläschengruppen besteht, die oberflächlich Warzen ähneln. Beim Ausstechen der Bläschen entleert sich eine klare, eiweißhaltige Flüssigkeit. Auf ihren Kuppen und auch zwischen ihnen befinden sich Verästlungen erweiterter Gefäße, welche der Eruption ein scheekiges Aussehen verleihen. Dicht neben dem Hauptherde befinden sich einige kleine, getrennte Gruppen ähnlicher Bläschen.

3. Histologie.

Leider wurde keine mikroskopische Untersuchung in diesem Falle gemacht, da die Patientin plötzlich an Diphtherie starb, gerade an dem Tage, als ein Stückchen der erkrankten Haut entfernt werden sollte. SANGSTER, welcher HUTCHINSON's erste beiden Fälle untersuchte, fand im Papillarkörper flaschenförmige Räume, deren schmale Enden nach abwärts zugekehrt waren. Einige waren leer, andere teilweise oder ganz gefüllt mit einer amorphen, körnigen, 'einige Leukocyten enthaltenden Masse. Kleinere und regelmäßiger gestaltete Räume, erweiterten Lymphgefäßen ähnlich, fanden sich in dem tieferen Teile der Cutis. SANGSTER hält die tieferen Räume für erweiterte, natür-

liche Kanäle (Lymphgefäße?), die oberflächlichen, flaschenförmigen dagegen für Höhlungen, welche wahrscheinlich durch Ausdehnung und Berstung der Lymphspalten im Papillarkörper erzeugt sind. Die interpapillaren Epithelzapfen waren verlängert, die Hornschicht nicht hypertrophisch. Die Haarfollikel zeigten sackförmige Ausbuchtungen ihrer äußeren Wurzelscheiden, und die Mündungen waren oft durch Acari folliculorum verstopft.

4. Übersicht über acht andere Fälle von Lymphangioma circumscripium.

Mit Ausnahme von KÖBNER's Fall wurden alle von englischen Autoren beschrieben. Es bleibt zu erforschen, ob die Erkrankung in anderen Ländern so selten ist, als es den Anschein hat. TILBURY und COLCOTT FOX publizierten den ersten Fall derart in den *Trans. of the Path. Soc. of London* Vol. XXX. pg. 470, 1879. Den zweiten und dritten Fall veröffentlichte HUTCHINSON im folgenden Jahre in den *Trans.* derselben Gesellschaft. Derselbe publizierte den vierten Fall in seinen *Illustrations of Clinical Surgery*. Außer diesen 4 Fällen sind noch 4 andere in verschiedenen medizinischen Gesellschaften Londons von RADCLIFFE CROCKER, HAYES und WALSHAM gezeigt worden. Alle diese Fälle waren identisch mit dem meinigen, so daß dessen Beschreibung auch auf die anderen paßt. Nur die Topographie der Herde differierte in den einzelnen Fällen.

5. Differentialdiagnose

a. von Elephantiasis.

BUSEY (Washington) hat 88 Fälle in seinem Werk über: *Occlusion of Lymphchannels* gesammelt, welche alle Hypertrophie der Haut mit kaverneröser Erweiterung der Lymphgefäße zeigten. Aber sie unterscheiden

sich vom Lymphangioma circumscriptum durch die allgemeine Anschwellung des erkrankten Gliedes, weiter dadurch, daß die blasenähnlichen Geschwülste komprimierbar sind und daß sie kaveros erweiteren, tiefen Lymphgefäßen entsprechen.

b. von *Lymphangioma tuberosum multiplex*.

Diese seltene Krankheit wurde zuerst von KAPOSI beschrieben und seitdem sind, soviel ich weiß, nur noch zwei Fälle bekannt geworden. Sie unterscheidet sich vom Lymphangioma circumscriptum dadurch, daß die Eruption aus festen Papeln besteht, welche nicht zu Herden vereinigt, sondern in großer Menge über den Rumpf zerstreut sind. Sie sind von rötlichbrauner Farbe, etwa linsengroß und weniger deutlich blasenförmig. Ein vertikaler Schnitt durch eine solche Pape zeigte das Corium durchlöchert von zahlreichen Höhlen und Spalten, umschlossen von verdickten Wänden und ausgekleidet von Endothel. Beide Krankheiten beginnen in früher Kindheit und haben einen chronischen Verlauf.

6. Stellung im System und Nomenklatur.

Unsere Kenntnis der Ätiologie dieser Krankheit ist so mangelhaft, daß wir sie nur annähernd klassifizieren können. Höchst wahrscheinlich ist L. circumscriptum eine Erkrankung der Lymphgefäße

der Haut und geht von diesen aus. Wir wissen jedoch nicht, welcher Umstand die Erweiterung derselben verursacht, durch die die Affektion charakterisiert ist. HUTCHINSON jr. hat eine Zellanhäufung, ähnlich wie im Lupus vulgaris, in der Cutis gefunden. SANGSTER jedoch erwähnt eine solche nicht. HUTCHINSON sen. weist dieser Krankheit einen Platz in der Lupusgruppe an, besonders wegen der klinischen Verwandtschaft, und gibt ihr den Namen: Lupus lymphaticus. Aber wenn es wahr ist, daß der Lupus zu der Klasse infektiöser Granulome gehört und aus Granulationsgewebe besteht mit Ulceration und Vernarbung, dann muß die Abwesenheit dieser Eigenschaften beim Lymphangioma nach meiner Ansicht beide Affektionen wesentlich verschieden erscheinen lassen. Ebenso aussichtslos, glaube ich, ist HUTCHINSONS Versuch, diese Affektion mit Lupus vulgaris in Verbindung zu bringen durch ihre supponierte Verwandtschaft zum Lupus erythematosus. Denn erstens ist kein gewichtiger Grund für die Annahme vorhanden, daß Lupus erythematosus ein wahrer Lupus sei. Im L. circumscriptum wie beim Lupus erythematosus ist allerdings eine Erweiterung der Gefäße der Haut vorhanden, bei ersterem der Lymphgefäße, bei letzterem der Blutkapillaren. Aber die atrophische Vernarbung, welche den Lupus erythematosus charakterisiert, fehlt gänzlich beim L. circumscriptum, und so müssen wir die zwei Krankheiten ganz und gar voneinander trennen.

Lymphangiome circonscrit.

PAR

MALCOLM MORRIS.

1. Histoire.

La mère de la malade était délicate et plusieurs membres de la famille sont morts phthisiques. Quand la malade avait 4 mois, un petit groupe de vésicules se montra au niveau de la région scapulaire gauche. A partir de ce moment l'affection s'étendit très-lentement et ne causa que peu d'inconvénients.

2. État.

DAISY W., âgée de 7 ans, est une fille maigre, délicate et blonde.

Au niveau de la partie supérieure du trapèze gauche, se trouvait un placard s'étendant de la 4^{ème} vertèbre cervicale à environ un pouce de l'acromion et formé par des amas de vésicules d'apparence verruqueuse à un examen superficiel. En piquant ces vésicules, on en faisait échapper un liquide clair renfermant de l'albumine. Sur le sommet de ces vésicules, et aussi entre elles, il y avait des touffes de capillaires sanguins injectés, qui donnaient à l'éruption une apparence bigarrée. A côté du placard principal, se trouvaient de petits groupes discrets de vésicules semblables.

3. Histologie.

Malheureusement aucun examen microscopique ne fut pratiqué dans ce cas, le sujet étant mort subitement de diphtérie. On devait ce jour là même enlever un morceau de sa peau malade.

Le Dr SANGSTER qui examina des morceaux de peau provenant des deux premiers cas de M^r Hutchinson, trouva dans la couche papillaire du derme, des espaces ampullaires allongés; dont l'extrémité la plus étroite était dirigée en bas. Quelques uns de ces espaces étaient vides, d'autres étaient partiellement ou entièrement remplis avec une substance granuleuse amorphe renfermant un petit nombre de leucocytes. Des espaces plus petits et de forme plus régulière, présentant l'apparence de vaisseaux lymphatiques dilatés, étaient situés dans les parties plus profondes de la peau.

Quant à la nature de ces espaces, le Dr SANGSTER pense que les plus profonds étaient des canaux naturels dilatés (lymphatiques?) tandis que les cavités superficielles, irrégulières, paraissaient être véritablement lacunaires et provenir peut-être de la distension et de la rupture des espaces lymphatiques de la couche papillaire du derme.

Les prolongements interpapillaires du corps de malpighi étaient allongés. La couche cornée n'était pas hypertrophiée. Les follicules pileux présentaient des dilatations saciformes des couches de leur racine, et les orifices de beaucoup d'entre eux étaient obstrués par des acari folliculorum.

4. Analyse de 8 autres cas placés dans le groupe des Lymphangiomes circonscrits.

Si l'on excepte le cas de KÖBNER, tous les cas ont été publiés par des Anglais. Il faudrait voir si la maladie est aussi rare dans les autres pays qu'elle paraît l'être. Les Dr^s TILBURY et COLCOTT FOX en ont publié le premier cas dans les *Transactions of the Pathological Society of London*, Vol. XXX, pag. 470, 1879. Le deuxième et troisième cas ont été décrits dans les *Transactions* de la même Société, l'année suivante, par Mr. HUTCHINSON, qui en publia en outre un quatrième exemple dans ses *Illustrations de chirurgie clinique*. Enfin, quatre autres cas ont été ajoutés aux quatre cas précédents et montrés à la Société médicale de Londres par les Dr^s RADCLIFFE CROCKER et HAYES et par Mr. WALSHAM.

Ils présentaient la plus complète identité avec mon cas, dont la description peut servir aux autres exemples précités. La seule différence qui existait, provenait du siège de l'éruption.

5. Diagnostic différentiel.

a. Avec l'Elephantiasis.

BUSEY de Washington en a recueilli 88 cas dans son ouvrage sur les occlusions des canaux lymphatiques. Dans tous ces cas il y

avait hypertrophie de la peau et dilatation caverneuse des canaux lymphatiques.

Mais ils se distinguent du lymphangiome circonscrit par le gonflement général du membre affecté et par ce fait que les tumeurs d'apparence bulleuse peuvent être comprimées et que celles-ci correspondent à des dilatations caverneuses des canaux lymphatiques profonds de l'hypoderme.

b. *Avec le Lymphangiome tubéreux.*

Cette maladie rare fut décrite en premier par KAPOSI, et depuis lors, que je sache, on n'en a encore publié que deux autres cas. Elle se distingue cependant du lymphangiome circonscrit par ses lésions qui sont constituées par des papules denses, non groupées en placards, mais abondamment disséminées à la surface du tronc. Elles sont d'une coloration brun rouge et sont moins nettement vésiculeuses.

Une section verticale d'une de ces papules montra que le derme était perforé par de nombreux trous et fentes, qui étaient entourés par des parois épaissies et tapissées d'endothélium. Ces deux affections commencent dans la première enfance et ont une évolution chronique.

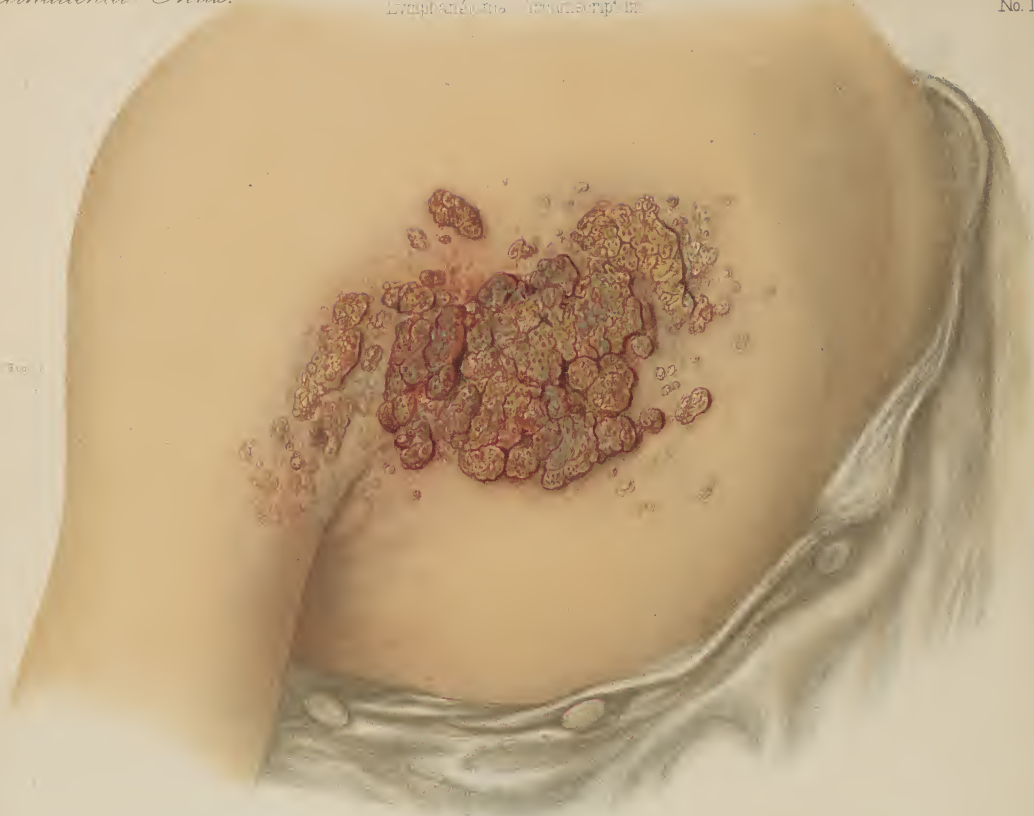
6. *Situation dans le système de nomenclature.*

Nos connaissances sur l'étiologie de cette affection sont tellement limitées que nous ne pouvons qu'essayer de la classer approximativement. Il y a grande évidence que le lymphangiome circonscrit est une ma-

ladie des canaux lymphatiques du derme et débute probablement dans eux. Mais nous ne savons pas qu'elle est la cause de la dilatation qui constitue le caractère principal de l'affection. Mr. HUTCHINSON fils a observé dans le derme une accumulation de cellules, analogue à celle que l'on remontre dans le lupus vulgaris. Il est vrai que le Dr SANGSTER ne fait aucune mention de cette infiltration. Mr. HUTCHINSON père assigne à la maladie une place dans le groupe lupus, surtout à cause de ses relations cliniques et lui a donné le nom de «Lupus Lymphaticus». Mais, s'il est vrai que le lupus appartient à la classe des granulomes infectieux et qu'il est constitué par un tissu de granulations, l'absence d'ulcération et de cicatrices dans le lymphangiome doit, selon moi, différencier absolument les deux maladies.

Je considère également comme futile, l'essai fait par Mr. HUTCHINSON de rapprocher cette affection du lupus vulgaire à cause de sa relation supposée avec le lupus erythémateux. Car, tout d'abord, rien de sérieux ne prouve que le lupus erythémateux est un lupus. Dans le lymphangiome et dans le lupus erythémateux il y a dilatation des vaisseaux cutanés; des vaisseaux lymphatiques, dans la première de ces affections; des capillaires sanguins dans la seconde. Mais l'atrophie cicatricielle qui est le caractère majeur du lupus erythémateux manque totalement dans le lymphangiome circonscrit et par conséquent les deux maladies doivent être complètement distinguées l'une de l'autre.

Fig. I



F.M.P.
Museum

Fig. IV



Fig. II

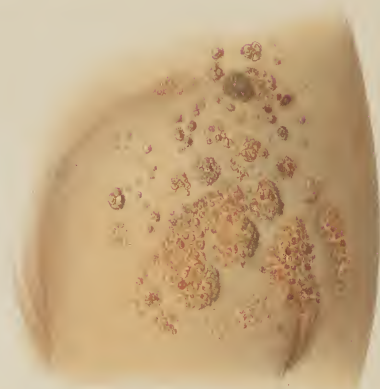


Fig. III



II.

Ulerythema acneiforme.

Von

P. G. UNNA.

1. Status.

B. R., Mädchen von 17 Jahren, gesund bis auf folgende, auf den Kopf beschränkte Affektion. In der Mitte der linken Wange, dort wo normalerweise die Gefäßinjektion am stärksten ist, findet sich ein durch seine Blässe auffallender, narbenartig vertiefter Fleck von der Form eines Dreiecks (Fig. 1, 3). Derselbe ist durchzogen von vielen feinen, mattweißen, zu einer unregelmäßig netzartigen Zeichnung verbundenen, etwas erhabenen Leisten, welche tiefer liegende rundliche und eckige Felder einschließen. Aus vielen dieser letzteren erheben sich senfkorngroße, mit schwarzen Köpfen versehene Komedonen, deren gelbliche Farbe gegen das bläuliche Weiß der angrenzenden, narbig eingesunkenen Stellen absticht.

Auf der rechten Backe befindet sich, ebenfalls genau in der Mitte derselben, eine ganz entsprechend veränderte, nur etwas kleinere, atrophische Hautpartie (Fig. 2), die von einem schmalen, entzündlich geröteten Halo fast allseitig umgeben ist.

Weniger durch die Blässe als durch die tiefe, grubige, netzförmig verzweigte Einziehung der Oberfläche auffallend, erscheint der Prozeß an der äußeren Kante (Fig. 4) und vorderen Fläche (Fig. 5) beider Ohren. Besonders der untere, äußere Saum der Helices und die Vorderfläche der Tragi sind, links mehr als rechts, befallen; nur wenige Komedonen unterbrechen die Narbenfläche.

Weder Erythem noch stärkere narbige Einziehung ist an einer Reihe besonders großer Komedonen zu bemerken, welche sich innerhalb der Conchi und an der die Ohren hinten oben umgebenden Haut befinden und von hier in großem Bogen und nicht sehr weiten Abständen über dem Scheitel des Kopfes verlaufen. Sie halten sich dabei dicht an die vordere Grenze des Haarwuchses, ohne auf die Stirn selbst übergreifen. An einigen dieser eigentümlich verteilten Komedonen ist in der Umgebung eine geringe narbige Einziehung zu bemerken.

An der Grenze der Wangen, dicht vor dem Antitragus (Fig. 5) beider Ohren findet man die Residuen der leichtesten, oberflächlichsten Form der Affektion in einer ganz eigentümlichen, äußerst feinen Narbenbildung. Sehr feine, netzförmig verschlungene Rinnen umspinnen in normalem Niveau der Haut verbliebene Inselchen, welche durch ihr glänzendes Weiß

von der mattgrauen Oberfläche der vertieften Linien abstechen. Diese Narbenbildung verleiht der Gegend vor den Ohren eine gewisse Ähnlichkeit mit der wurmzerfressenen Borke eines Baumes (Fig. 5).

Die ausgedrückten Komedonen stellen lediglich konzentrisch geschichtete Hornkapseln dar ohne Beimischung fettiger Massen.

2. Anamnese.

Die Anamnese ergibt, daß um Pfingsten 1886 zuerst auf der Mitte der linken Backe mehrere rote, etwas erhabene, mückenstichähnliche Papeln, und im Herbst desselben Jahres eine Gruppe ebensolcher auf der Mitte der rechten Backe entstanden. Innerhalb dieser roten Flecke entwickelten sich dann die Mitesser, worauf die Röte allmählich verschwand und einer narbenähnlichen Blässe Platz machte. Um Weihnachten 1887 wurden auch die Ohrmuscheln und die angrenzende Partie der Backen befallen. Hierbei waren die Ohrmuscheln rot und geschwollen, als wenn sie erfroren wären. Ohne daß eine Behandlung stattgefunden hätte, heilte hier die Affektion spontan mit der wie zernagten Oberhaut vor dem Ohre, mit verzweigten, grubigen Narben auf dem Ohrande und mit Hinterlassung sehr großer Komedonen in der Ohrmuschel. Auf der Backe, wo Behandlung stattfand, entstand nach vorübergehender Besserung im Sommer 1888 eine neue Verschlimmerung, wobei Rötung und geringe Anschwellung wiederum der Bildung neuer Komedonen vorausging.

3. Therapie.

6. September 1888. Mittels Flachschnittes wurden die kranken Partien auf beiden Wangen und den Ohrmuscheln abgetragen und die leicht blutenden Flächen mit Jodoform verbunden. Die isolierten Komedonen wurden ausgedrückt und die Follikel mit Kali causticum geätzt. Zwei Tage später wurden die Wunden mit Hg-Karbol-Pflastermull beklebt und hierunter zur Ausheilung gebracht. Die Heilung war eine definitive, die Narbe glatt und weniger auffallend als vorher.

4. Histologie.

Die excidierten Hautstücke entsprechen einer Rekrudescenz der schon einmal abgeheilten Affektion. Man findet daher neben Zeichen der beginnenden Entzündung am Rande (Fig. 6)

und des Höhepunktes der Affektion (Fig. 7 und 8) an den meisten zentralen Partien auch hier und da Zeichen von regressiver Metamorphose (Fig. 9) und kann danach 3 Stadien des Prozesses unterscheiden:

I. Beginn, klinisch entsprechend den erythematösen Papeln mit allgemeiner Hyperkeratose und Komedonenbildung. (Fig. 6.)

Hypertrophie der Stachelschicht sowohl der Oberfläche (Fig. 6, st), als auch der oberen Teile der Ausführungsgänge der Knäueldrüsen (Fig. 6, g) und ganz besonders der Stachelschicht der Lanugohärchen (Fig. 6, sth) in Form sehr unregelmäßig vorgetriebener Zapfen und Leisten. Bedeutende Hyperkeratose der Oberfläche (Fig. 6, h) und der Follikel (Fig. 6, f). Durch beides eine erhebliche *Verdünnung der Cutis*, so daß die Knäueldrüsen (Fig. 6, kn) der basalen Hornschicht stark genähert werden. Die Knäuel normal, nur im Lumen etwas erweitert. — Blutgefäße erweitert (Fig. 6, b). Cutis durchsetzt von *zellenreichen Herden* (Fig. 6, ze), in welchen die kollagene Substanz auf ein Netz feiner Fasern reduziert ist. Dieselben bestehen aus rundlichen, grofskernigen Zellen und enthalten eine Menge unregelmäßig gestalteter Lücken, d. i. *erweiterter Saftspalten* (Fig. 6, l).

II. Höhe der Affektion, klinisch entsprechend den blassen eingesunkenen, komedonenbesetzten Flecken (Fig. 7 und 8).

Die Proliferation der Stachelschicht ist, besonders an den Haarbälgen, noch weiter gediehen (Fig. 7, sth), wird aber ihrerseits überholt von der abnorm starken *Hyperkeratose*, so daß nach Schwund der Lanugohaare und der Talgdrüsen die verbreiterten Haarbälge fast nur konzentrisch geschichtete Hornperlen und Komedonen beherbergen (Fig. 7, c). — Die Knäuel sind normal (Fig. 7, kn), nur ihr Lumen ist mäfsig dilatiert; ihre relativ hohe Lage beweist die Verdünnung der durch die Horneinsenkungen auch senkrecht zerklüfteten Cutis. — Die Cutis ist fast ganz aufgegangen in ein *spezifisches Zelleninfiltrat* (Fig. 7, ze; Fig. 8, ze), dessen Eigentümlichkeit in der Durchsetzung mit grofsen, unregelmäßig gestalteten, klaffenden Lymphräumen besteht (Fig. 7, l; Fig. 8, l). Die Zellen des Infiltrats sind gleichmäfsig rundlich, grofskernig und liegen in einem rarefizierten kollagenen Maschenwerk. — *Die kollagene Substanz* unterliegt auch ausserhalb des Infiltrats einer *eigentümlichen Degeneration*, die Fibrillenbündel sind teilweise ohne scharfe Kontur, wie bestäubt oder körnig zerfallen, gleichsam verwittert; gesunde Reste derselben heben sich als dicke, stark gefärbte Balken (Fig. 7, b) von dem infiltrierten Gewebe ab. — Dagegen ist das System der *Hautmuskeln* (Fig. 7, m) und des *elastischen Gewebes stark hypertrophiert*. Das letztere bildet, entsprechend den Ansatzpunkten der schrägen Hautspanner im Papillarkörper, förmlich *elastische Knoten* (Fig. 8, el), welche jedes andere Gewebe an dieser Stelle verdecken. Die noch erweiterten Blutgefäße des Papillarkörpers erscheinen wie in diese elastischen Knoten eingegrabene Kanäle (Fig. 8, bl). Diese Hypertrophie des elastischen Gewebes, zusammen mit derjenigen der Hornschicht, bedingt die Blässe der Haut in diesem Stadium. — Nirgends Mastzellen, Pigmentzellen an einigen Stellen in mäfsiger Menge unterhalb des Epithels.

III. Rückgang, klinisch entsprechend der umschriebenen Hautatrophie mit seichteren Furchen und tieferen Gruben.

Ausfallen der Hornschicht aus den fast bis auf den Grund verhornten Epithelleisten und -zapfen und den hornig degenerierten Follikeln. Es entstehen dadurch Rinnen (Fig. 9, r) und Gruben (Fig. 9, g), welche von stehengebliebenen Hautleisten (Fig. 9, hl) getrennt sind. Das *kollagene Gewebe* nach Schwund des Infiltrats zum Teil *regeneriert* (Fig. 9, e), zum Teil durch sehr weite *Lymphspalten* ersetzt (Fig. 9, l), welche von Resten des Infiltrats umsäumt sind. — Das *elastische Gewebe* ebenfalls durch körnigen Zerfall wieder geschwunden. — Dagegen bleiben die *hypertrophischen Muskeln* länger bestehen (Fig. 9, m).

5. Anatomische Epikrise.

Unter entzündlichen Erscheinungen beginnende, besonders um die Follikel kondensierte Zelleninfiltration mit Erweiterung der Lymphbahnen, Rarefaktion und Degeneration des kollagenen Gewebes, Hypertrophie des muskulo-elastischen Systems. Zugleich Hyperplasie des Oberflächen- und Haarbalgepithels mit konsekutiver hochgradiger Hyperkeratose desselben und Komedonenbildung. Nach Resorption des Infiltrates und des Übermaßes an elastischem Gewebe heilen die Affektionen mit den durch die starke Epithelproliferation und Hyperkeratose herbeigeführten Verunstaltungen.

6. Klinische Epikrise.

Rein lokale, auf die Umgebung einzelner Haarfollikel beschränkte, wahrscheinlich parasitäre Erkrankung der Haut, welche nach länger dauerndem *entzündlichen Erythem* einerseits zu *starker Verhornung* der Oberfläche und *Komedonenbildung*, andererseits zu elastischer Retraktion des rarefizierten Cutisgewebes und endlich zu *narbiger Atrophie* führt.

7. Differentialdiagnose.

Die Erkrankung ist eine so eigentümliche, daß eine Verwechslung höchstens mit Acne vulgaris denkbar ist. Obgleich weder mit der Akne noch mit der vorliegenden Krankheit verwandt, muß jedoch auch der Lokalisation, der Narbenbildung und des Namens wegen die sog. Acne varioliformis angezogen werden.

Von der *Acne vulgaris* unterscheidet sie sich:

- durch den Beginn auf der Mitte der Backen und am äußeren Ohrumfange (welches auch die Lieblingsplätze des sog. Lupus erythematosus, aber nicht die der Akne sind) und die Ausbreitung nach dem behaarten Kopfe, nicht nach der Stirn zu;
- durch das primäre Auftreten von entzündlichem Erythem, welches bei der Akne erst sekundär die kokkenhaltigen Komedonen befallt;
- durch den absoluten Mangel der Eiterung während des ganzen Verlaufes;
- durch die ohne Eiterung eintretende Atrophie, während bei der Akne sich Vernarbung nur an vorausgehende Vereiterung anschließt;

- e. durch die Atrophie der Talgdrüsen und den dadurch rein hornigen Charakter der Komedonen;
- f. durch das eigentümliche Zelleninfiltrat der Cutis und die übrigen histologischen Momente.

Von der sog. *Acne varioliformis* unterscheidet sie sich hauptsächlich:

- a. durch den absoluten Mangel zentraler Nekrose;
- b. durch den Mangel jeder Eiterung und Ulceration;
- c. durch das Hervortreten der Komedonen im Bilde;
- d. durch die Form der natbigen Atrophie, die das oben beschriebene Relief zeigt, aber nicht an Pockennarben erinnert.

8. Stellung im System und Nomenklatur.

Die Erkrankung gehört nach allen klinischen und anatomischen Symptomen zu der von mir aufgestellten Gruppe der Ulerytheme (deutsch: Narbenerytheme), die, mit entzündlichem Erythem beginnend, ohne Eiterung und Ulceration zu narbiger Atrophie führen. Hauptrepräsentant derselben ist das Ulerythema centrifugum (Erythème centrifuge BIEET, Lupus erythematosus HEBRA sen.). Das charakteristische Beiwort unserer neuen Erkrankung muß den Ausgang von Komedonen bildenden Follikeln hervorheben und kann zweckmäßigerweise an die äußere Ähnlichkeit mit *Acne vulgaris* erinnern. Ich nenne dieselbe daher: *Ulerythema acneiforme*.

Ulerythema acneiforme.

By

P. G. UNNA.

1. State.

B. R., girl, 17 years old, healthy with the exception of an affection limited to the head and face. In the middle of the left cheek, where the normal injection of the capillaries is strongest, is situated a scar-like sunken patch triangular in form, and of a noticeably pale colour (Fig. 1, 3). It is traversed by many fine dull-white somewhat elevated ledges, which are united into an irregular network, the meshes of which enclose roundish and angular spaces. Out of many of these spaces arise comedones-like bodies, with black heads, and the size of a mustard seed, whose yellowish colour stands out against the bluish white colour of the adjoining scar-like sunken places.

Upon the right cheek is situated, likewise exactly in the middle, a smaller atrophic patch corresponding in appearance to that on the other side, and almost entirely surrounded by a narrow inflammatory reddened halo (Fig. 2). The process appears on the external margin (Fig. 4) and anterior surface (Fig. 5) of both ears, but the pallor here is less striking than the deep, pitted, ramified contraction of the surface. The lower external margins of the helices, and the anterior surfaces of the tragi are especially attacked and more on the left than on the right side. But few comedones interrupt the cicatricial surface. Neither erythema nor well-marked cicatricial contraction is to be observed in a series of especially large comedones, which are situated within the conchi, and on the surrounding skin behind and above the ears, and which pass from here at short distances from each other in a great arch over the vertex of the head.

They occur close to the anterior margin of the hairy scalp, without, however, encroaching upon the forehead itself. A slight cicatricial contraction is to be seen in the neighbourhood of some of these peculiarly distributed comedones. At the margin of the cheeks close to the antitragus of both ears (Fig. 5) is to be seen the remains of the simplest and most superficial form of the affection in a peculiar, extremely fine cicatrization; very fine retiform, woven, entangled grooves surround little islands, which had remained behind at the normal level of the skin and which stand out by their bright white colour from the dull grey surface of the depressed lines. This scar formation gives to the region in front of the ears a certain resemblance to the worm-eaten bark of a tree. The pressed out comedones present merely a concentrically stratified horn-capsule without admixture of fatty matter.

2. The History.

Showed that at Whitsuntide 1886, there arose first on the middle of the left cheek, several red, somewhat elevated papules, resembling mosquito-bites, and in the autumn of the same year a group of similar lesions appeared in the middle of the right cheek. Within these red spots developed then the comedones, whereupon the redness gradually disappeared leaving instead a scar-like paleness. At Christmas 1887 the auricles of the ears and the adjoining parts of the cheeks were attacked. The auricles were red and swollen, as if they had been frost-bitten. Without the intervention of any treatment, the affection healed here spontaneously leaving the corroded epidermis in front of the ear, the reticulated pitted scars upon the margins of the ears, and very large comedones in the auricles. Upon the cheek which had been treated, arose, after a previous improvement during the Summer of 1888, a fresh aggravation, whereby redness and slight swelling again preceded the formation of new comedones.

3. Treatment.

6. September 1888. The diseased parts upon both cheeks and the auricles were removed by horizontal sections, and the slightly bleeding surface dressed with iodoform. The isolated comedones were pressed-out and cauterised with caustic potash. Two days later the wounds were covered with quicksilver-carbol-plastermull, and by this means healed. The cure was final, the scar smooth and less noticeable than previously.

4. Histology.

The excised pieces of skin correspond to a recurrence of the already once healed affection. Hence, in addition to signs of commencing inflammation at the margin (Fig. 6), and of the climax of the affection (Fig. 7 and 8), we can distinguish in most of the central parts here and there signs of regressive metamorphosis (Fig. 9) and can consequently distinguish 3 stages in the process.

1. Early stage, corresponding clinically to the erythematous papules with general hyperkeratosis and comedones-formation. (Fig. 6).

Hypertrophy of the prickly layer both of the surface (Fig. 6^a) as also of the upper part of the ducts of the sweat glands (Fig. 6^b) and

especially of the prickle layer of the lanugo hairs (Fig. 6^{ab}) in the form of very irregularly protruding cones and ledges. There is considerable hyperkeratosis of the cuticle (Fig. 6^b) and of the follicles (Fig. 6^f). In consequence there is a considerable thinning of the cutis so that the sweat glands (Fig. 6^{bc}) are approximated considerably to the basal horny layer. The coils of the glands are normal, only their lumen is somewhat dilated. — Blood vessels dilated (Fig. 6^b). Cutis infiltrated by numerous cell-foci (Fig. 6^{ac}) in which the collagenous substance is reduced to a network of fine fibres. These foci consist of roundish cells with large nuclei, and are traversed by a number of irregularly formed clefts, i. e., dilated lymph spaces (Fig. 6^f).

II. The acne of the affection corresponding clinically to the pale depressed patches studded with comedones (Fig. 7 and 8).

The proliferation of the prickle layer is still further increased, especially in the hair follicles (Fig. 7^{ab}), but is, however, exceeded by the abnormally marked hyperkeratosis, so that after the disappearance of the lanugo hairs and of the sebaceous glands the dilated hair follicles contain merely concentrically stratified horn-pears and comedones (Fig. 7^c). The sweat coils are normal (Fig. 7^{bc}), only their lumen is somewhat dilated; their relatively high position proves the thinning of the cutis, which is also perpendicularly fissured by the horny wedges. The cutis is almost wholly transformed into a specific cell-infiltration (Fig. 7^{ac} Fig. 8^{ac}) whose peculiarity consists in the admixture of large irregularly-formed gaping lymph spaces (Fig. 7^d, Fig. 8^d). The cells of the infiltration are uniformly roundish, with large nuclei, and lie in a thinned collagenous meshwork. The white fibrous substance outside the infiltration has also undergone a peculiar degeneration; the fibrillar bundles are in part devoid of sharp contour, as if broken up into granules and so disintegrated; the healthy remaining portion of these bundles stand out from the infiltrated tissue as thick strongly coloured trabeculae (Fig. 7^b). On the other hand, the system of cutaneous muscles (Fig. 7^{ac}) and of the elastic tissue is strongly hypertrophied. The latter forms regular elastic nodules corresponding to the points of insertion of the oblique cutaneous tensors in the papillary bodies (Fig. 8^{ac}), which conceal the other tissues in these places. The dilated bloodvessels of the papillary bodies, appear in these elastic nodules, like embedded canals (Fig. 8^{bc}). This hypertrophy of the elastic tissue, together with that of the horny layer, occasions the paleness of the skin in this stage. There are no «mastzellen»; pigment cells occur in some places below the epithelium in moderate quantity.

III. Stage of retrogression, corresponding clinically to the circumscribed cutaneous atrophy with shallower furrows and deeper pits.

The cornified masses drop out of the epithelial ledges and cones, and of the degenerated follicles, cornified almost to their bases. In this way grooves and pits (Fig. 9^a) are formed, which are separated from each other by the cutaneous ledges which have remained (Fig. 9^b).

After the disappearance of the infiltration the collagenous tissue is partly regenerated (Fig. 9^c), and partly replaced by very broad lymph spaces (Fig. 9^d) which are surrounded by the remnants of the cell-infiltration. The elastic tissue is diminished through granular degeneration. On the other hand the hypertrophied muscles (Fig. 9^{ac}) persist.

5. Anatomical resumé.

The process begins with inflammatory phenomena, condensed cellular infiltration, especially around the follicles, with dilatation of

the lymph spaces; then thinning and degeneration of the fibrous tissue, hypertrophy of the muscular and elastic tissue; at the same time hyperplasia of the epithelium of the prickle layer and hair follicles, with consecutive intense hyperkeratosis of the same, and formation of comedones. Finally after the absorption of the infiltration and of the excess of elastic tissue the affection heals with deformity produced by the great epithelial proliferation and hyperkeratosis.

6. Clinical resumé.

A purely local, probably parasitic disease of the skin, limited to the neighbourhood of individual hair follicles, which after persisting for some time as an inflammatory erythema, leads, on the one hand to well marked cornification of the cuticle and to the formation of comedones, and on the other hand to elastic retraction of the thinned cutis, and finally to cicatricial atrophy.

7. Differential diagnosis.

The disease is so peculiar that it is not likely to be confused with any other disease, excepting possibly acne. Acne varioliformis, although related neither to acne nor to ulerythema acneiforme, must nevertheless be discussed on account of its localisation, the scar formation and its name.

From *Acne vulgaris* it is distinguished

- by its beginning upon the middle of the cheek and margins of the auricles, which are the favorite seats of the so-called lupus erythematosus, but not of acne; and by its extension on to the hairy scalp but not on to the forehead.
- by the appearance primarily of inflammatory erythema which in acne affects only secondarily the cocciferous comedones;
- by the complete absence of supuration throughout the entire process;
- by the appearance of atrophy without supuration, whilst in acne the cicatrization follows only upon the preceding supuration;
- by atrophy of the sebaceous glands and hence the purely horny character of the comedones;
- by the peculiar infiltration in the cutis, and the remaining histological factors.

From the so-called *Acne varioliformis* it is distinguished principally:

- by the complete absence of central necrosis;
- by the absence of supuration and ulceration;
- by the prominence of comedones in the process;
- by the form of the cicatricial atrophy which does not at all suggest pox-scars.

8. Place in the System of Classification and Nomenclature.

The disease belongs by all its clinical and anatomical symptoms to the group, which I have called Ulerythema (English: Cicatricial Erythema) which beginning with inflammatory erythema, leads without supuration and ulceration, to cicatricial atrophy. The chief representative of the group is the Ulerythema centrifugum (Erythème centrifuge, BIETT, Lupus erythematosus, HEBRA sen.).

The particularising adjective of our new disease must bring into prominence its follicular origin with formation of comedones, — and should remind us of its similarity to acne vulgaris. I have therefore named the disease: Ulerythema acneiforme.

Ulérythème acnéiforme.

Par

P. G. UNNA.

1. État actuel.

B. R., jeune fille de 17 ans, ne présente aucune affection autre que la lésion suivante limitée à la tête. Au milieu de la joue gauche, la où normalement la peau est le plus vascularisée, on trouve une tache triangulaire cicatricielle, déprimée, remarquable par sa pâleur. Cette tache est traversée par de nombreuses bandes fines, d'un blanc mat, un peu saillantes, disposées irrégulièrement sous l'aspect d'un réseau, bandes englobant des espaces plus déprimés, ronds ou polygonaux. A la surface de beaucoup de ces espaces, on voit s'élever des comédons de la grosseur de grains de moutarde avec des têtes noires dont la couleur jaunâtre tranche sur la coloration d'un blanc bleuâtre des territoires cutanés ambiants cicatriciels et déprimés.

Sur la joue droite, également au milieu de celle-ci, on trouve une surface cutanée atrophique, présentant exactement les mêmes altérations que la précédente, mais un peu plus petite. Elle est entourée presque partout par un mince halo d'une coloration rouge inflammatoire.

Le processus se rencontre également sur le pavillon des deux oreilles au niveau de leur surface externe et antérieure. A ce niveau, il y est moins remarquable par la pâleur de la peau que par la rétraction profonde, irrégulière, disposée en forme de réseau de la surface cutanée. Les bords des hélix et la région antérieure des tragi sont atteints plus à gauche qu'à droite; peu de comédons se trouvent au niveau de la surface cicatricielle.

On ne trouve ni érythème, ni dépression cicatricielle marquée au niveau d'une série de comédons remarquablement gros qui se trouvent à l'intérieur des pavillons des oreilles, et au niveau de la peau qui entoure les oreilles en haut et en arrière. Ces comédons disposés en grands cercles et peu séparés les uns des autres se dirigent vers le crâne; ils s'arrêtent à la limite antérieure du cuir chevelu sans envahir le front. On trouve une dépression cicatricielle peu marquée au pourtour de quelques-uns de ces comédons disposés d'une façon si particulière.

Au niveau de la limite des joues tout contre l'antitragus des deux oreilles (fig. 5), on trouve les restes de la forme la plus légère et la plus superficielle de l'affection, sous l'aspect d'une cicatrice excessivement fine. Des bandes très-fines contournées en réseau, entourent de petits îlots situés encore au niveau normal de la peau, îlots qui tranchent par leur coloration d'un blanc brillant sur la coloration gris pâle des bandes un peu déprimées. Ces cicatrices donnent à la région située devant les oreilles une apparence rappelant un peu l'écorce d'un arbre rongé par les vers (fig. 5).

Lorsqu'on presse les comédons, on constate qu'ils sont formés par des capsules cornées à feuillets disposés concentriquement sans mélange de produits gras.

2. Anamnèse.

L'anamnèse nous apprend que, à l'époque de la Pentecôte 1886, il survint d'abord au niveau du milieu de la joue gauche plusieurs papules rappelant des piqures de cousin. Puis en automne 1886, on vit apparaître un groupe de papules semblables sur le milieu de la joue droite, puis au milieu de ces taches rouges se développèrent les comédons. La rougeur disparut alors pour faire place à une pâleur d'apparence cicatricielle.

A la Noël 1887, les pavillons de l'oreille et les régions avoisinantes des joues furent atteintes. A cette époque les pavillons des oreilles étaient rouges et gonflés, comme s'ils avaient été gelés; sans aucun traitement l'affection guérit spontanément, laissant à sa suite devant l'oreille une peau comme rongée, des cicatrices ramifiées sur le bord de l'oreille et de très-gros comédons sur le pavillon de l'oreille. Sur la

joue qui fut traitée, il survint après une amélioration passagère pendant l'été 1888 une augmentation du mal caractérisée par de la rougeur, un léger gonflement et puis ensuite de nouveau par la formation d'autres comédons.

3. Thérapie.

6^e septembre 1888. Au moyen de sections horizontales on enleva les parties malades sur les deux joues et le pavillon de l'oreille, et les surfaces de section légèrement saignantes furent pansées à l'iodoforme. Les comédons isolés furent exprimés et cautérisés avec la potasse caustique. 2 jours après les plaies furent couvertes avec le Hg-carbol-plastermull; elles guérirent sous ce pansement. La guérison fut définitive, la cicatrice lisse et moins prononcée qu'auparavant.

4. Histologie.

Les morceaux excisés correspondent à une recrudescence de la maladie déjà guérie. C'est pourquoi l'on trouve à côté de signes de l'inflammation commençante au bord du mal (fig. 6) et du maximum de l'affection (fig. 7 et 8) au niveau de régions plus centrales, aussi des signes de métamorphose régressive (fig. 9). L'on peut donc distinguer 3 stades dans ce processus:

I. *Commencement, correspondant cliniquement aux papules érythémateuses avec hyperkératose générale et formation de comédons* (fig. 6).

Hypertrophie de la couche muqueuse de Malpighi tant à la surface (fig. 6^a) qu'au niveau des régions supérieures du conduit excréteur des glandes sudoripares (fig. 6^c) et surtout de la couche malpighienne des poils lanugineux (fig. 6^{b, l, h}) sous forme de prolongements et bandes irrégulières. Hyperkératose très-prononcée de la surface (fig. 6^b) et des follicules (fig. 6^d) De tout cela résulte un amincissement prononcé du derme de telle sorte que les glandes sudoripares (fig. 6^{k, h}) deviennent très-rapprochées de la couche cornée basale. Les glomérules des glandes sudoripares sont normaux, ils sont seulement élargis dans leur lumière. Les vaisseaux sanguins sont dilatés (fig. 6^h). Le derme est rempli d'îlots de cellules au niveau desquelles la substance collagène se trouve réduite à un réseau de fibres minces. Celle-ci se compose de cellules rondes à gros noyau et renferme une grande quantité de lacunes de forme irrégulière qui ne sont autre chose que des fentes lymphatiques dilatées (fig. 6^l).

II. *Affection à son summum, correspondant cliniquement aux taches pâles, déprimées, pourvues de comédons* (fig. 7 et 8).

La prolifération de la couche de MALPIGHI est encore plus avancée surtout au niveau des follicules (fig. 7^{a, l, h}), mais est encore dépassée par une hyperkératose extraordinairement prononcée, de telle sorte qu'après la disparition des poils lanugineux et des glandes sébacées, les follicules pileux renferment presque uniquement des perles cornées (concentriques et des comédons (fig. 7^g). Les glomérules des glandes sudoripares sont normaux (fig. 7^{k, h}), leur lumière seule est fortement dilatée; leur situation relativement élevée indique l'amincissement du derme échancré lui-même par les prolongements épidermiques cornés. Le derme est presque transformé complètement en un infiltrat cellulaire spécifique (fig. 7^m), (fig. 8^m) remarquable par l'existence de grands espaces lymphatiques irréguliers et béants (fig. 7^h), (fig. 8^h). Les cellules de l'infiltrat sont également rondes, à gros noyau et se trouvent placées dans un système réticulaire raréfié et collagène. La substance collagène subit également en dehors de l'infiltrat une dégénérescence particulière; les faisceaux fibrillaires sont en partie sans contours nets, comme poudrés ou granuleux; des restes sains de ces faisceaux se présentent sous l'aspect de tractus épais fortement colorés (fig. 7^h) au milieu du

tissu infiltré — par contre le système des muscles cutanés (fig. 7^m) et du tissu élastique est fortement hypertrophié. Le tissu élastique forme dans les points correspondants au point d'attache des tenseurs obliques dans le corps papillaire de véritables nœuds élastiques (fig. 8^{b, c}) lesquels recouvrent en ce point tout autre tissu. Les vaisseaux sanguins dilatés du corps papillaire se présentent sous l'aspect de canaux creusés dans ces nœuds élastiques (fig. 8^{b, c}). L'hypertrophie du tissu élastique et celle de la couche cornée sont la cause de la pâleur de la peau à ce stade. Nulle part on ne trouve de mastzellen, en certains points sous l'épiderme on trouve des cellules pigmentaires en assez grande quantité.

III. *Regression, correspondant cliniquement à l'atrophie cutanée limitée, avec signes de dépression superficielle et fossettes plus profondes.*

Chute de la couche cornée hors des tractus et prolongements épithéliaux cornifiés presque jusqu'au fond et des follicules en dégénérescence cornée. Il se produit ainsi des rigoles (fig. 9^a) et des fossettes (fig. 9^b), lesquelles sont séparées par les bandes cutanées restantes (fig. 9^b). Le tissu collagène après la disparition de l'infiltrat, est régénéré en partie (fig. 9^a) ; il est en partie remplacé par des fentes lymphatiques très-larges (fig. 9^a) lesquelles sont entourées par des restes de l'infiltrat. — Le tissu élastique a disparu également par dégénérescence granuleuse, par contre les fibres musculaires hypertrophiées persistent plus longtemps (fig. 9^m).

5. *Epikrise anatomique.*

Infiltration cellulaire débutant avec des phénomènes inflammatoires surtout autour des follicules et accompagnée de dilatation des espaces lymphatiques ; raréfaction et dégénérescence du tissu collagène, hypertrophie du système musculo-élastique. En même temps hyperplasie de l'épiderme superficiel et de celui des follicules pileux avec hyperkératose consécutive très-prononcée et formation de comédons. Après résorption de l'infiltrat et de l'excès de tissu élastique, les affections guérissent laissant à leur suite les difformités déterminées par la forte prolifération épithéliale et l'hyperkératose.

6. *Epikrise clinique.*

Affection de la peau absolument locale, limitée au pourtour d'un certain nombre de follicules pileux, probablement de nature parasitaire, laquelle après s'être présentée d'une part sous l'aspect d'un érythème inflammatoire permanent, et d'autre part sous l'aspect d'une forte hyperkératinisation de l'épiderme avec formation de comédons, aboutit

à la retraction élastique du derme raréfié et enfin à l'atrophie cicatricielle.

7. *Difféagnostic différentiel.*

La maladie est tellement particulière que ce n'est guère qu'avec l'acné vulgaris que l'on pourrait la confondre. On doit aussi la distinguer de l'acné varioliforme.

Cette maladie se distingue de l'acné vulgaris :

- a. par le début au milieu des joues et au niveau de la circonférence externe de l'oreille (ces régions sont aussi les localisations préférées du lupus érythémateux et non pas de l'acné) et par l'extension vers le cuir chevelu et non pas vers le front ;
- b. par le début primitif d'un érythème inflammatoire, lequel dans l'acné n'atteint que secondairement les comédons qui renferment des cocci ;
- c. par l'absence totale de suppuration pendant toute la durée de l'évolution du processus ;
- d. par l'atrophie survenant sans suppuration, tandis que dans l'acné, il n'y a cicatrice que s'il y a eu suppuration antérieure ;
- e. par l'atrophie des glandes sébacées et le caractère purement corné des comédons qui en résultent ;
- f. par l'infiltration cellulaire particulière du derme et les autres caractères histologiques ;

Elle se distingue surtout de l'acné varioliforme :

- a. par le manque total de la nécrose centrale ;
- b. par le manque total de toute suppuration et de toute ulcération ;
- c. par l'existence de comédons ;
- d. par la forme de l'atrophie cicatricielle laquelle présente le relief que nous avons décrit plus haut mais ne rappelle jamais les cicatrices de variole.

8. *Situation dans le système des maladies de la peau et Nomenclature.*

L'affection appartient d'après tous ces caractères cliniques et anatomo-pathologiques au groupe que j'ai créé sous le nom d'Ulérythèmes (érythèmes cicatriciels) lesquels commençant par un érythème inflammatoire aboutissent sans suppuration et sans ulcération à l'atrophie cicatricielle. Le représentant principal de ce groupe est l'ulérythème centrifuge (érythème centrifuge de BIETT, lupus erythematosus de HEBRA père). Le caractère secondaire de notre maladie, consiste en ce que les follicules produisent des comédons et peuvent à certains degrés rappeler l'aspect extérieur de l'acné vulgaire.

Voilà pourquoi j'appelle cette affection : « Ulérythème acnéiforme ».

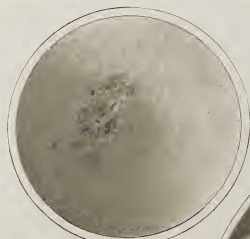


Fig 2



Fig 1



Fig 3

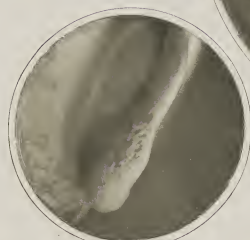


Fig 4

ULERYTHEMA ACNEIFORME

UNNA



Fig 5



Fig 6

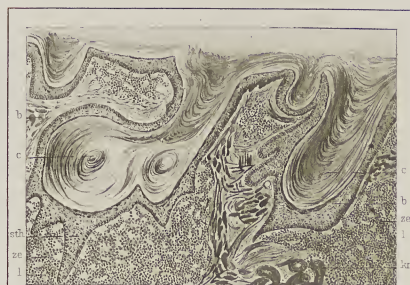


Fig 7



Fig 8



Fig 9

Photographie von Dr. v. H. N. Farth, Berlin

III.

Lupus demi-scléreux de la langue.

PAR

H. LELOIR.

La nommée MARIA C..., âgée de quinze ans, chemisière, née à Lille, entre le 27 mars 1885 dans ma clinique de l'hôpital St. Sauveur. Nous ne pouvons obtenir d'elle aucun renseignement sur les antécédents héréditaires. Les lésions du nez ont débuté chez elle vers l'âge de dix ans et demi. Les lésions pharyngées auraient précédé les lésions du nez d'environ un an et demi à deux ans.

État actuel.

La malade est pâle, anémique, son faciès est un peu bouffi comme chez les lymphatiques. Malgré une recherche attentive on ne trouve chez elle aucun stigmate de syphilis héréditaire à manifestations tardives ou autres.

Elle ne tousse pas, l'auscultation ne révèle rien du côté des poumons. L'appétit est bon et la digestion facile.

Adénopathie sous-maxillaire grosse comme une noisette des deux côtés.

Le nez de la malade, dans ses $\frac{2}{3}$ inférieurs, est envahi par le lupus vulgaire. Comme ce lupus est de date ancienne, il a produit une atrophie interstitielle du nez lequel est comme usé et présente un peu l'aspect d'un gros bec de perroquet.

L'on trouve sur le dos du nez et ses parties latérales, jusqu'à la racine des joues, des tubercules lueux, les uns plans, les autres surélevés. Ces derniers sont gros comme des lentilles et occupent plutôt la périphérie du placard lueux.

La plupart de ces tubercules sont non-excédentes, présentent la coloration sucre d'orge caractéristique, et sont parfois recouverts d'une légère squame; quelques uns sont un peu ulcérés et recouverts d'une croûte adhérente, peu épaisse, de couleur jaune-verdâtre très-pâle. Au centre du placard, la peau lisse, tendue, cicatricielle, présente çà et là des petites squames blanchâtres et en d'autres points des petits tubercules sucre d'orge gros comme des grains de mil, que l'on voit en quelque sorte par transparence en tendant la peau du nez. Sur le lobule cicatrice blanchâtre. La cloison du nez est affaissée d'avant en arrière. Les narines présentent un grand diamètre dirigé dans le sens transversal; elles sont obstruées par de grosses croûtes d'un brun-verdâtre (voir fig. 1.)

La lèvre supérieure présente des lésions lueuses qui se continuent avec celles du nez (voir fig. 1).

Sur la lèvre inférieure, à environ deux centimètres de la ligne médiane on trouve un petit tubercule lueux isolé.

Cavité buccale.

Langue. La langue présente des lésions absolument remarquables. La face dorsale de la langue altérée rappelle une glossite lobulée superficielle, ou mieux certaines glossites lépreuses lobulées telles que je les ai décrites et figurées dans mon *Traité de la Lèpre*.

La face dorsale de la langue, depuis la partie postérieure de son quart antérieur jusqu'à la racine, jusqu'à l'épiglotte, est parsemée de tubercules qui lui donnent un aspect spécial. (voir fig. 1 et 2). Ces tubercules sont situés surtout au niveau de la région moyenne de la face dorsale à droite et à gauche du raphé médian. La plupart de ces tubercules sont gros comme de petits pois; d'autres sont un peu plus gros, d'autres plus petits ne dépassent guère le volume d'une tête d'épingle. Ils font au-dessus de la muqueuse une saillie prononcée. Leurs contours sont à peu près ronds, parfois un peu irréguliers quand deux ou plusieurs tubercules se sont réunis. Leur surface est lisse, comme scléreuse, et rappelle assez bien la surface des lobules de certaines glossites syphilitiques. Quelques uns présentent une surface très légèrement mamelonnée ou granuleuse.

Leur coloration est un peu blafarde, opaline surtout à leur centre. Quelques uns d'entre eux présentent une teinte nacréée rappelant celle de certains glossites scléreuses.

Leur consistance est assez ferme, scléreuse pour les tubercules nacrés.

Quelques tubercules petits et opalins présentent au contraire une consistance molle et comme demi-gélatineuse, quand on les touche avec une pointe mousse.

Ils ne sont pas ulcérés. Quelques uns cependant sont ulcérés et présentent à leur surface de petites érosions grisâtres ou d'un jaune clair.

Ces tubercules ou groupes de tubercules sont séparés les uns des autres par des crevasses assez profondes, irrégulières, dont quelques unes sont sanguinolentes, lorsqu'on étale la langue.

Ces lésions sont absolument indolentes. La malade n'éprouve parfois de très-légers picotements que lorsqu'elle avale de

aliments irritants qui pénètrent dans les crevasses qui séparent les tubercules.

Les mouvements de la langue sont conservés. Cependant la malade ressent une sorte de gêne due à l'infiltrat qui recouvre une partie de la face dorsale de la langue. L'on constate en effet en saisissant la langue entre les doigts que la muqueuse dorsale est indurée.

La *voûte palatine* présente une muqueuse fortement mamelonnée. Cet état mamelonné est dû à la présence de tubercules un peu mous, blâfards ou opalins, gros comme de lentilles, la plupart non excédentes. Quelques uns cependant sont exulcérés et saignent avec la plus grande facilité.

Le *voile du palais* présente des lésions analogues au niveau de la ligne médiane. Ici cependant les nodules lupoïdes, peu saillants, se présentent plutôt sous l'aspect de granulations grosses comme des têtes d'épingles (voir fig. 4).

La *lucette* a presque totalement disparu. Elle est comme décapitée à sa base (Voir fig. 4).

La face interne de la *lèvre supérieure* présente un état mamelonné et opalin. Ce placard lupoïde se continue avec la *gencive* du maxillaire supérieur (voir fig. 3).

Le *larynx* est également envahi par le lupus. Mon ami le docteur WAGNIER, qui en a pratiqué un examen laryngoscopique minutieux y a constaté les altérations suivantes : L'épiglotte est bordée de nodules blanchâtres, comme cendrés. Les cordes vocales paraissent saines ; mais la fausse corde vocale droite est le siège de tubercules d'un gris cendré occupant le bord de cette corde et s'étendant obliquement sur elle. La région aryénoïdienne présente une saillie assez forte. Les aryénoïdes augmentés de volume, présentent une coloration cendrée. La trachée paraît absolument saine (voir fig. 5).

Anatomie pathologique.

Ces recherches ont porté :

1° Sur un nodule-lupoïde sucré d'orge excisé sur le nez de la malade. J'y ai pu constater toutes les lésions histologiques du lupus vulgaire.

2° Sur deux tubercules de la face dorsale de la langue.

Des coupes minces pratiquées dans ces tubercules et colorées au moyen du picro-carmin, permettent de constater que le derme de la muqueuse est infiltré d'une façon diffuse, ou par îlots ou d'une façon mixte par des cellules embryonnaires. Ces cellules embryonnaires se sont réunies en général en îlots, renfermant fréquemment à leur centre une ou parfois deux cellules géantes, et présentant ainsi tous les caractères histologiques du lupoïde nodulaire du lupus vulgaire (fig. 9) tel que je l'ai décrit en 1882 (H. LEROY et VIDAL, *Anatomie pathologique du lupus*. — *Comptes rendus de la société de Biologie*. Novembre 1882).

Mais la plupart de ces lupoïdes nodulaires présentent une grande tendance à se scléroser (fig. 10).

On constate en effet que ces nodules ont subi en partie ou en totalité la régression scléreuse. Celle-ci, comme dans le lupus scléreux ordinaire envahit le nodule primitif par sa périphérie et le dissocie en quelque sorte en lamelles concentriques. A la coupe on constate alors la présence d'un grand nombre de lupoïdes scléreux ou demi-scléreux, renfermant encore souvent à leur centre une ou parfois deux cellules géantes. Ça et là

ces nodules de lupus scléreux sont séparés les uns des autres par des amas de substance granulo-graisseuse ou colloïde (fig. 10.)

Enfin, englobant ces groupes de lupoïdes scléreux et ces masses colloïdes ou granulo-graisseuses, on trouve de grands tractus de tissu fibreux affectant en général une disposition alvéolaire (fig. 10).

L'infiltrat lupoïde envahit en certains points non seulement toute l'épaisseur du derme muqueux, mais pénètre jusqu'au tissu musculaire dont il dissocie et détruit les fibres (fig. 9).

L'examen histologique confirmait donc mon diagnostic clinique et démontrait que nous étions en présence d'une variété particulière de la tuberculose des muqueuses correspondant à la variété de lupus que j'ai étudiée sous le nom de lupus demi-scléreux.

Recherches bactériologiques.

J'ai coloré d'après le procédé de EHRICH une série de coupes provenant de tubercules de la face dorsale de la langue.

Dans chacun de ces tubercules, mais dans un très-petit nombre de coupes (une coupe sur quarante pour l'un, deux coupes sur trente pour l'autre) j'ai pu trouver des bacilles tuberculeux très-nets, mais en nombre infiniment petit (un dans l'une des coupes positives, deux dans l'autre coupe positive représentée dans la figure 11).

Inoculations expérimentales. (Fig. 6, fig. 7, fig. 8.)

1° Des parcelles d'un nodule lupoïde excisé sur le nez et d'un nodule excisé sur la gencive ont été inoculées.

a. Dans la cavité péritonéale de deux cobayes.

b. Dans la chambre antérieure de l'œil d'un lapin blanc (lupus de la gencive).

a. m'a donné deux séries tuberculeuses des plus nettes de quatre cobayes chacune.

b. m'a donné une tuberculose très-nette de l'iris du lapin.

Cet animal a été sacrifié à son tour et sa tuberculose irienne inoculée dans le péritoine d'un cobaye m'a fourni une série tuberculeuse de trois cobayes.

2° Quatre parcelles de tubercule de la face dorsale de la langue ont été inoculées à :

a. Trois cobayes. Ces trois inoculations intrapéritonéales m'ont donné trois résultats positifs : tuberculose de la rate, puis du poumon etc.

Des parcelles de viscères tuberculeux de ces trois cobayes sacrifiés m'ont fourni trois séries tuberculeuses : l'une de quatre cobayes, la deuxième de cinq cobayes, la troisième de sept cobayes.

b. Un lapin blanc. Cette inoculation faite dans la chambre antérieure de l'œil a donné lieu à une tuberculose de l'iris. Des parcelles de cet iris tuberculeux inoculées à deux cobayes (dans le péritoine) ont été le point de départ de deux séries tuberculeuses de trois cobayes chaque.

Évolution. Traitement.

Dès son entrée dans le service, bien qu'ayant considéré les lésions dont était atteinte la malade, comme étant de nature

lupéuse et non-syphilitique, je soumetts la jeune fille au traitement antisypilitique pierre de touche.

On continue ce traitement pendant quelques semaines et, comme je m'y attendais, les lésions n'en sont en aucune façon influencées.

A partir de ce moment, je traite la malade comme un sujet atteint de lupus du tégument interne et externe.

J'avais eu soin, avant d'instituer tout traitement, d'exciser pour les inoculations expérimentales et les recherches histologiques, bactériologiques de petits morceaux de la peau et des muqueuses.

Sous l'influence du traitement dirigé contre le lupus : galevano cautérisations ponctuées, râclage après avoir décapé l'épiderme avec une pâte salicylée, attouchement des plaies avec l'éther iodoformé, applications de pommades caustiques et parasitocides etc., le lupus de la face s'améliore notablement. Il y eut cependant et il se produit encore (en 1889) à chaque instant, de petits nodules de récurrence dans les cicatrices lupiques.

Les lésions lupiques des muqueuses s'améliorent ainsi très-rapidement, et en quelque mois, le lupus de toute la cavité buccale et de la gorge est entièrement guéri.

Seul le lupus de la langue, véritable lupus scléreux mamelonné et papillomateux, résiste beaucoup plus longtemps, et ce n'est qu'en 1888, que l'on peut le considérer comme à peu près guéri. Je dis à peu près, car la langue présente encore actuellement un aspect un peu lobulé, scléreux, du sans doute à la cicatrisation du lupus, mais qui ne doit pas moins me forcer à une surveillance attentive.

J'ajoute en terminant que la malade fut atteinte à plusieurs reprises en 1885, en 1887, de poussées d'érysipèle blanc (dit des strumeux) qui débutaient au niveau des foyers lupéux. Ces poussées érysipélateuses accompagnées d'engorgements des ganglions sous-maxillaires et sus-claviculaires furent chaque fois suivies d'une poussée de congestion pulmonaire, siégeant au niveau des sommets des poumons et de nature tuberculeuse.

Ajoutons enfin qu'en 1886 (Décembre) la malade a été atteinte d'un zona survenu au niveau de la région scapulaire droite, par conséquent du côté correspondant au poumon le plus atteint.

L'observation précédente constitue un cas unique dans les annales de la science. Comme je l'ai dit au congrès pour l'étude de la tuberculose le 25 juillet 1888 (voir les *Comptes rendus du congrès*), à propos de cette malade, il n'avait pas encore été publié d'observation de lupus de la langue, et beaucoup de dermatologistes se refusaient même à admettre la possibilité de l'envahissement de cet organe par le lupus.

Le fait précédent prouve que, dans des cas exceptionnels le lupus peut envahir la langue. Dans l'observation que je relate, il n'y a pas de doute à avoir. L'existence de lésions lupéuses cliniquement incontestables au niveau de la face et de la cavité bucco-pharyngée; l'absence d'action du traitement antisypilitique (car ce n'est guère qu'avec un glossite syphilitique scléreuse que ces lésions bizarres de la langue auraient pu être confondues) enfin et surtout les résultats fournis par

l'examen histologique (constatation évidente de follicules tuberculeux dans les lésions linguales); par la recherche des bacilles (constatation de rares bacilles tuberculeux); par les inoculations expérimentales (production chez les animaux inoculés de lésions tuberculeuses incontestables et inoculables en série), permettent d'affirmer d'une façon absolue, que nous sommes ici en présence d'un lupus de la langue.

Ici la démonstration est certaine, ce n'est pas seulement la clinique qui démontre la nature lupéuse de cette glossite, c'est l'histologie, la bactériologie et l'expérimentation. Voilà pourquoi le fait précédent est unique dans son genre et absolument irrécusable.

Quant à la nature particulière de ce lupus lingual, c'est un lupus qui rentre dans la catégorie des lupus auxquels je donne le nom de *lupus demi-scléreux*. Variété de lupus intermédiaire entre le lupus vulgaire et le lupus scléreux que j'ai décrit soit seul, soit en collaboration avec E. VIDAL (H. LÉLOIR et E. VIDAL, *Anatomie pathologique des lupus*. — *Comptes rendus de la société de biologie* 1882. — H. LÉLOIR, *Sur la nature des variétés atypiques du lupus vulgaire*. — *Comptes rendus de l'Institut*, 25 juillet 1888. — *Comptes rendus du congrès de la tuberculose*, 29 juillet 1888) se caractérise par la sclérose incomplète des follicules lupéux, sclérose qui en général n'envahit que la zone externe de ceux-ci.

Explication de la Planché.

Fig. 1. Lésions lupéuses du nez, de la face et de la langue.

Fig. 2. Lésions lupéuses (*Lupus demi-scléreux*) de la face dorsale de la langue.

Fig. 3. Lupus de la gencive supérieure.

Fig. 4. Nodules lupéux sur le voile du palais; sur la paroi postérieure du pharynx, destruction de la luette.

Fig. 5. Lupus de la base de la langue, de l'épiglotte et du larynx.

Fig. 6. Rate d'un cobaye rendu tuberculeux par inoculation intrapéritonéale de parcelles de ce lupus de la langue.

Fig. 7. Poumon d'un cobaye rendu tuberculeux par des inoculations intrapéritonéales de parcelles de ce lupus de la langue.

Fig. 8. Gomme tuberculeuse développée au niveau de la paroi abdominale d'un cobaye et provenant de l'inoculation d'après mon procédé hypodermo-épipléique d'une parcelle de ce lupus lingual.

Fig. 9. Coupe d'un tubercule lingual (tubercule non encore sclérosé) Coloration au picro-carmin. Grossissement = 56 diamètres.

c. épiderme,

e. corps muqueux,

i. infiltrat lupéux diffus,

g. cellules géantes au milieu d'un lupôme nodulaire,

n. lupôme nodulaire,

m. fibres musculaires de la langue.

Fig. 10. Coupe d'un tubercule de lupus lingual. (*Lupus demiscléreux*).

Coloration au picro-carmin. Grossissement = 120 diamètres.

h. lupômes nodulaires non complètement sclérosés,

gg. cellules géantes au milieu de lupômes nodulaires à moitié sclérosés.

k. masses caséuses,

m. fibres musculaires de la langue,

f. faisceaux fibreux affectant une disposition alvéolaire et englobant les groupes de lupômes nodulaires sclérosés ou demisclérosés et les cellules géantes.

Fig. 11. Coupe d'un tubercule de lupus demiscléreux. (Coloration par la méthode d'EHRlich.) Grossissements = 500 diamètres.

b. bacilles de la tuberculose,

n. noyaux,

v. lacune lymphatique.

Lupus semisclerosus linguae.

Von

H. LELOIR.

Marie C. . . , 15 J., Nähterin aus Lille, wurde am 27. März 1885 auf die LELOIRsche Abteilung des Hospital St. Sauveur aufgenommen. Ihr Nasenleiden begann mit 10 1/2 Jahren, die Rachenerkrankung um 1 1/2 — 2 Jahre früher. Über etwaige Erblichkeit in der Familie war nichts Bestimmtes zu ermitteln.

Status praesens.

Blasses, anämisches Individuum, das Gesicht etwas gedunsen, wie bei Lymphatischen. Trotz sorgfältigster Untersuchung findet sich keine Spur von Lues hereditaria, tartiver oder anderer Form. Kein Husten; Lungenbefund normal, Appetit und Verdauung gut. Die gland. submaxill. beiderseits haselaufsgroß.

Die *Nase* der Kranken ist in ihren untern zwei Dritteln von Lupus vulgaris befallen. Da der Lupus schon seit langem besteht, so hat er eine interstitielle Atrophie der Nase bedingt; dieselbe ist infolge dessen viel abgegriffen und hat etwas Ähnlichkeit mit einem Papageienschnabel.

Auf dem Nasenrücken und an den beiden Seiten bis zu den Wangen herab finden sich teils flache, teils erhabene Lupustuberkel, letztere sind linsengroß und zeigen sich mehr an der Peripherie des erkrankten Teils. Die meisten Tuberkel sind nicht exulceriert, haben die charakteristische Farbe von Gerstenzucker und sind teilweise mit wenigen Schuppen bedeckt, einzelne erscheinen etwas ulceriert und mit einer dünnen, festhaftenden Kruste bedeckt, die eine blasse, gelblich grüne Farbe zeigt. Die Haut in der Mitte der erkrankten Fläche ist glatt, gespannt, narbig, hier und da mit weißlichen Schuppen besät, während an andern Stellen sich kleine, gerstenzuckerfarbige Tuberkel von Hirsekorngröße finden, die man, wenn man die Nasenhaut etwas anspannt, gut durchschimmern sehen kann. Auf der Spitze eine weißliche Narbe. Die Nasenscheidewand ist eingesunken; die Nasenlöcher haben einen großen Querdurchmesser; sie sind mit dicken, braun-grünen Krusten verstopft.

Auch die *Oberlippe* ist vom Lupus befallen; der Zusammenhang mit dem Nasenlupus ist unverkennbar. Auf der *Unterlippe*, etwa 2 cm von der Medianlinie, befindet sich ein einzelnes Lupusknötchen.

Die Mundhöhle.

Die *Zunge* ist in auffälliger Weise erkrankt. Der Zungenrücken erinnert in seinem Aussehen an eine Glossitis lobul. superficialis, oder eher noch an eine Glossitis leprosa lobul., wie ich sie in meiner *Abhandlung über die Lepra* beschrieben und abgebildet habe.

Es ist nämlich der ganze Zungenrücken vom Ende des ersten Viertels bis zur Wurzel und zur Epiglottis hinunter mit Tuberkeln besät, die ihm ein eigentümliches Aussehen geben. Diese Tuberkeln sitzen namentlich auf dem mittleren Teil des Rückens, rechts und links von der Raphe mediana; sie sind zumiest kleinerbsengroß; einige etwas größer; die kleinsten erreichen eben die Größe eines Stecknadelkopfs. Sie ragen über die Schleimhaut hervor und sind meist abgerundet; wo zwei oder mehrere Tuberkel zusammenstoßen, nehmen sie eine unregelmäßige Form an. Ihre Oberfläche ist glatt, wie sklerosiert und erinnert an die Oberfläche der Lappchen bei manchen Formen der syphilitischen Zungenentzündung; einzelne Tuberkel haben auch eine warzenförmige oder granuläre Oberfläche. Ihre Farbe ist etwas fahl, im Zentrum namentlich opalin. Einzelne von ihnen sind auch perlmutterfarben und erinnern dadurch an gewisse sklerotische Glossitiden. Die letztgenannten Tuberkel sind sklerotisch; die Konsistenz der übrigen ist fest. Jedoch fühlen sich im Gegensatz dazu einzelne kleine opaline Tuberkel weich und gelatinös an, wenn man sie mit einer stumpfen Spitze berührt. Nur einige von ihnen sind ulceriert und zeigen alsdann auf ihrer Oberfläche kleine graue oder hellgelbe Erosionen.

Diese Tuberkel nun oder Gruppen von Tuberkeln sind durch ziemlich tiefe, unregelmäßige Risse voneinander getrennt, von denen einzelne bluten, wenn die Zunge gedehnt wird.

Die geschilderten Läsionen sind durchaus schmerzlos und nur beim Kauen scharfer Stoffe, die in die beschriebenen Risse dringen, spürt Patientin zuweilen ein leichtes Stechen.

Die Beweglichkeit der Zunge ist erhalten, nur daß die Kranke sich durch das Infiltrat, welches einen Teil des Zungenrückens bedeckt, etwas belästigt fühlt. Es fühlt sich etwas hart an, wenn die Zunge zwischen die Finger gefaßt wird.

Die *Schleimhaut des Gaumens* ist stark höckerig. Dieser État mamelonné ist bedingt durch die Anwesenheit weicher Tuberkel, die blaß oder opalin, linsengroß und meistens nicht zerfallen sind. Jedoch sind einzelne davon ulceriert und bluten sehr leicht.

Das *Gaumenvel* weist längs der Medianlinie die nämlichen Symptome auf, nur daß hier die Lupusknötchen weniger vorspringen und eher stecknadelkopfgroßen Granulationen ähneln.

Das *Zäpfchen* ist fast völlig verschwunden, wie an der Basis abgeschnitten. Die Innenfläche der *Oberlippe* ist warzig und opalin; es hängt diese lupöse Fläche mit dem *Zahnfleisch* des Oberkiefers zusammen.

Der *Larynx* ist gleichmäßig vom Lupus ergriffen. Mein Freund Dr. WAGNER hat nach sorgfältiger laryngoskopischer Untersuchung folgende Veränderungen festgestellt. Die Epiglottis ist von grau-weißlichen Knötchen umsäumt. Die wahren Stimmbänder scheinen gesund, aber das falsche Stimmband rechts ist der Sitz von aschfarbenen Tuberkeln, die am Rande anfangen und sich quer über dasselbe hin erstrecken. Auch in der Regio arytaenoidea ist eine starke Erhebung; die Giefsbeckenknorpel sind vergrößert und aschfarben. Die Trachea scheint ganz gesund zu sein.

Histologische Untersuchung.

Dieselbe bezog sich:

1. auf eines der gerstenzuckerfarbenen Lupusknötchen aus der Nase. Das Knötchen wies alle histologischen Merkmale des Lupus vulgaris auf.

2. Auf zwei Tuberkel aus dem Zungenrücken. An ganz feinen, mit Pikrokarmen gefärbten Schnitten dieser Tuberkel läßt sich schon erkennen, daß die Schleimhaut in diffuser Weise, teils inselförmig, teils mit embryonalen Zellen untermischt, infiltriert ist. Diese Zellen sind meist haufenweise vereinigt und schliefen häufig 1 — 2 Riesenzellen ein; sie unterscheiden sich demnach in nichts von dem Lupoma nodulare des Lupus vulgaris, wie ich das 1882 beschrieben habe.

Jedoch zeigen diese nodulären Lupome meistens große Neigung zu sklerosieren. In der That fühlen sich auch hier die Knötchen teilweise oder ganz sklerotisch an. Wie beim Lupus sclerosus vulg., beginnt der Prozeß auch hier an der Peripherie und zerlegt das Knötchen gewissermaßen in verschiedene konzentrische Lamellen. Auf der Schnittfläche findet man eine große Menge von Lupomata sclerosa oder semisclerosa, die im Zentrum oft auch eine bis zwei Riesenzellen einschließen. Hier und da sind diese Knötchen durch eine fettig-granulöse oder kolloide Masse voneinander getrennt. Das Ganze, diese Gruppen von sklerotischen Lupusknötchen nebst den fettig granulösen oder kolloiden Häufchen werden endlich noch durch lange Züge von fibrösem Gewebe, das im ganzen einen alveolären Bau hat, zusammengehalten. Das Lupusinfiltrat durchsetzt an verschiedenen Stellen nicht nur die ganze Dicke der Schleimhaut, sondern dringt auch in das Muskelgewebe ein, dessen Fasern es auseinanderdrängt und zur Atrophie bringt.

Die histologische Untersuchung bestätigte demnach meine klinische Diagnose und zeigte, daß wir eine eigentümliche Varietät von Schleim-

haut-Tuberkulose vor uns haben, entsprechend der Varietät des Lupus, die ich unter dem Namen Lupus semisclerosus beschrieben habe.

Bakteriologische Untersuchung.

Nach dem EHRLICH'schen Verfahren wurde eine Reihe von Schnitten aus den Tuberkeln des Zungenrückens gefärbt. In jedem Knötchen, aber nur in wenigen Schnitten, fanden sich deutlich Tuberkelbacillen, freilich nur in ganz geringer Anzahl.

Experimentelle Impfungen:

1. Kleine Stückchen aus einem Lupusknoten der Nase und des Zahnfleisches wurden verimpft:

- a. in die Bauchhöhle von zwei Meerschweinchen,
- b. in die vordere Augenkammer eines weissen Kaninchens.

Im Falle a verimpfte ich nach Tötung der Tiere das Gift weiter und erzeugte dadurch bei weiteren acht Meerschweinchen Tuberkulose.

Im Falle b entstand bei dem Kaninchen eine Tuberkulose der Iris. Auch dieses Tier wurde getötet und mit dem Gift wurden wiederum drei Meerschweinchen erfolgreich geimpft.

2. Vier Tuberkelteilchen aus dem Zungenrücken wurden verimpft:

- a. auf drei Meerschweinchen. Diese drei intraperitonealen Impfungen lieferten ebensoviele positive Ergebnisse, Tuberkulose des Netzes, der Lungen u. s. w. Stücke aus den tuberkulösen Eingeweiden dieser drei Meerschweinchen lieferten drei neue Reihen von Tuberkulose, und zwar einmal bei vier Meerschweinchen, das andere mal bei fünfen, das dritte mal bei sieben.
- b. Auf ein weisses Kaninchen. Diese, in die vordere Augenkammer vorgenommene Impfung bewirkte eine Tuberkulose der Iris. Aus dieser erkrankten Iris wurden nun wieder Partikelchen zwei Meerschweinchen in das Peritoneum überimpft, und von jedem von diesen liefs sich die Tuberkulose auf drei weitere Meerschweinchen übertragen.

Verlauf und Behandlung.

Obschon ich die Erkrankung nicht für syphilitischer Natur hielt, so unterwarf ich die Patientin doch gleich bei ihrer Aufnahme einer probeweisen antiluetischen Behandlung. — Diese Behandlung wurde einige Wochen fortgesetzt, hatte aber, wie vorauszusagen, gar keinen Erfolg. Darauf ging ich zur Behandlung des Lupus als solchen über, nachdem ich zuvor für meine Impfwürke, sowie für meine histologischen und bakteriologischen Untersuchungen kleine Teile aus Haut und Schleimhaut ausgeschnitten hatte.

Bei der gegen Lupus gerichteten Behandlungsweise: Anwendung eines punktförmigen Galvanokauters, Auskratzen nach Ablösung der Epidermis durch Salicylpaste, Bestäubung der Wunden mit Jodoformäther, Auflegung von kaustischen und antiparasitären Salben u. s. w. — besserte der Gesichtslupus sich auffällig. Jedoch blieben noch kleine Knötchen bestehen und es bilden sich auch jetzt (1889) auf den vernarbten Stellen noch immer wieder neue.

Auch der Lupus der Schleimhaut besserte sich schnell, und nach wenigen Monaten waren Mundhöhle und Kehlkopf völlig ausgeheilt.

Nur der Zungen-Lupus widerstand als echter papillomatöser und warziger Lupus sclerosus der Behandlung noch längere Zeit und ist erst im Jahre 1888 beinahe geheilt. Ich sage „beinahe“, denn tatsächlich sieht die Zunge noch etwas gelappt und sklerotisch aus, wahrscheinlich nur infolge der Vernarbung; immerhin aber will der Fall noch weiter beobachtet sein.

Ich will schliesslich nicht unerwähnt lassen, dafs Patientin mehrfach, 1885 und 1887, ein Erysipel (sog. weisses Erysipel der Skrofölsen) bekam, das vom Lupusherd seinen Ausgang nahm. Mit dem Ausbruch des Erysipels schwollen jedesmal die Inframaxillar- und Supraklavikulär-Drüsen an, während an beiden Lungenspitzen eine Kongestion tuberkulöser Natur bemerkt wurde.

Im Dez. 1886 endlich bekam Patientin einen Herpes zoster in der rechten Schulterblattgegend, an der Seite der zumeist erkrankten Lungenspitze.

Die vorliegende Beobachtung betrifft einen Fall, der in den Annalen der Wissenschaft einzig dasteht. Auf dem Kongress für das Studium der Tuberkulose am 25. Juli 1888 (vgl. den betr. Kongressbericht) habe ich noch ausdrücklich hervorgehoben, dafs noch kein Fall von Lupus linguae veröffentlicht sei, und dafs viele Dermatologen sogar die Möglichkeit dieser Krankheitsform nicht zuliefen.

Mein Fall beweist nun das Gegenteil; jeder Zweifel ist hier ausgeschlossen. Das unwiderlegbare Vorhandensein von Lupusknoten auf dem Zungenrücken, sowie im Mund und Rachen; die Erfolglosigkeit der antisypilitischen Behandlung (denn nur mit einer Glossitis syphilitica sclerosa könnte dieser Fall verwechselt werden); die histologische Untersuchung (der sichere Nachweis tuberkulöser Follikel in den Zungengeschwüren); das Vorhandensein von Tuberkelbacillen; die experimentellen Impfungen (das Auftreten von erfolgreich weiterverimpfbaren tuberkulösen Geschwüren bei erstmals geimpften Tieren) — das alles stellt die Diagnose eines primären Zungenlupus absolut sicher. Diese Diagnose wird im vorliegenden Fall also nicht nur durch die klinische Beobachtung, sondern auch durch die Histologie, durch die Bakteriologie, durch die Experimente gestützt, und gerade das verleiht diesem Fall seine *hochbedeutende Wichtigkeit*.

Seiner besonderen Natur nach gehört dieser Lupus zu derjenigen Form, die ich *Lupus semisclerosus* (*Lupus demi-sclereux*) nenne. Diese zwischen *L. vulgaris* und *L. sclerosus* in der Mitte stehende Varietät, die ich teils allein, teils zusammen mit E. VIDAL beschrieben habe, kennzeichnet sich durch die unvollkommene Sklerose der lupösen Follikel, indem die Sklerose meist sich auf den äufsern Abschnitt der Knötchen beschränkt.

Erklärung der Abbildungen.

- Fig. 1. Lupöse Erkrankung der Nase, des Gesichts und der Zunge.
- Fig. 2. Lupöse Erkrankung (*Lupus semi-sclerosus*) des Zungenrückens.
- Fig. 3. Lupus des Zahnfleisches am Oberkiefer.
- Fig. 4. Lupusknötchen des Gaumensegels und der hinteren Rachenwand mit Zerstörung des Zäpfchens.
- Fig. 5. Lupus des Zungengrundes, der Epiglottis und des Kehlkopfs.
- Fig. 6. Das Netz eines Meerschweinchens, das durch intraperitoneale Impfung mit Teilstückchen des Zungenlupus tuberkulös wurde.
- Fig. 7. Die Lunge eines so behandelten Meerschweinchens.
- Fig. 8. Gumma tuberculosum aus der Bauchwand eines Meerschweinchens, das vorher nach meinem Verfahren mit einem Stückchen aus dem Zungenlupus geimpft war.
- Fig. 9. Schnitt durch ein noch nicht sklerotisiertes Zungenlupusknötchen. — Färbung mit Pikrokarm. Vergrößerung = 56 Diameter.
- e. Epidermis.
- c. Corpus mucosum.
- i. Diffuses Lupusinfiltrat.
- g. Riesenzellen inmitten eines Lupusknottes.
- n. Lipoma nodulare.
- m. Muskelfasern der Zunge.
- Fig. 10. Schnitt durch einen Lupus-Tuberkel der Zunge (*Lupus semi-sclerosus*). Färbung mit Pikrokarm. Vergrößerung = 120 Diameter.
- H. Unvollkommen sklerotisierte Lipomata nodul.
- gg. Riesenzellen aus halb-sklerotisierten Lipom. nodul.
- k. Käseherd.
- m. Muskelfasern der Zunge.
- f. Faserbündel mit scheinbar alveolärer Anordnung, Gruppen von sklerotisierten und halb-sklerotisierten Lupusknötchen, sowie Riesenzellen einschliessend.
- Fig. 11. Schnitt durch einen halb-sklerotisierten Lupusknoten. Färbung nach EHRLICH. Vergrößerung = 500 Diameter.
- b. Tuberkelbacillen.
- n. Kern.
- f. Lymphspalte.

Semi-Sclerotic Lupus of the Tongue.

By

H. LÉLOIR.

MARIA C. aged 15 years, a shirtmaker, born at LILLE, admitted to my clinic in l'hôpital St Sauveur on the 27th of march 1885.

We were unable to obtain any information concerning her hereditary antecedents. The lesions upon the nose began about the age of ten and a half. The pharyngeal lesions preceded those of the nose by about a year and a half to two years.

State.

The patient is pale, anaemic; the face is a little swollen as in the case of lymphatic people. In spite of careful investigation no taint of hereditary syphilis in the form of late manifestations or other could be found. She has no cough, auscultation of the side of the chest gave negative results. The appetite is good and digestion normal.

The submaxillary lymphatic glands are enlarged upon both sides to the size of a hazel nut.

The nose of the patient in its lower two-thirds is invaded by lupus vulgaris, which being of long standing has produced an interstitial atrophy of the nose, which looks worn, and presents somewhat the aspect of a parrot's beak.

Lupus tubercles are seen upon the bridge and lateral parts of the nose, as far the margin of the cheeks, some of which are flat, others elevated. The latter are the size of a pea, and occupy rather the periphery of the lupus patch. The greater number of these tubercles are non-exedens, and of the characteristic colour of barley-sugar, and are sometimes covered by a slight squame; some are slightly ulcerated, and covered by an adherent crust, of a pale greenish yellow colour. Towards the centre of the patch the glossy, stretched, cicatricial skin presents here and there, small whitish scales, and at other points the barley-sugar tubercles of the size of a millet seed, which are seen through their transparency upon stretching the skin of the nose. Upon the lobule is a whitish cicatrix. The septum of the nose is depressed from before backwards. The nostrils present a great width across, and are obstructed by large greenish brown crusts (fig. 1).

The upper lip presents lupous lesions which are continuous with those of the nose (fig. 1).

On the lower lip, about 2 cm from the middle line is a small isolated lupus tubercle.

Buccal Cavity.

Tongue. — The tongue presents some remarkable lesions. Its dorsal surface, reminds one of a superficial lobulated glossitis, or rather of certain lobulated leprosy glossitides, such as I have described and figured in my «Treatise on Leprosy». The dorsal surface from the posterior boundary of its anterior quarter, to the root, or epiglottis, is covered with tubercles which give it a peculiar aspect (fig. 1 and 2).

These tubercles are situated to the right and left of the median raphe, especially in the middle of the dorsal surface. Most of these tubercles are the size of a pea, some are a little larger, while others hardly exceed the volume of a pin's head. They form a decided projection above the mucous membrane. Their margins are nearly round, sometimes a little irregular when two or several tubercles join together. Their surface is smooth, as if sclerosed, and recalls tolerably well the surface of the lobules of certain syphilitic glossitides. Some of them present a slightly mammillated or granular surface. They are of a palish opalescent colour especially toward their centres. Some of them present a pearly tint resembling that of some sclerotic

glossitides. Their consistence is moderately firm, sclerotic in the case of the pearly tubercles. Some of the small and opalescent tubercles present on the contrary a soft and as it were semigelatinous consistence when touched with a blunt point. They are not ulcerated; some are however excoriated, and present on their surface small erosions of a grayish or clear yellow colour. These tubercles, or groups of tubercles are separated from each other by crevices, somewhat deep and irregular, some of which are sanguinary. These lesions are quite painless; the patient merely experiences sometimes a slight tingling when she swallows some irritating food which penetrates the crevices between the tubercles.

The movements of the tongue are restricted. The patient feels a sort of inconvenience, due to the infiltration of part of the dorsal surface of the tongue; when this organ is seized between the fingers the dorsal mucous membrane is found to be indurated.

The palatine arch. The mucous membrane is highly mammillated, due to the presence of somewhat soft tubercles, whitish or opalescent, of the size of a lentil, the majority non-exedens, some, however, are exedens, and bleed with the greatest ease.

The soft palate presents similar lesions in the median line. Here however the lupous nodules, slightly prominent, present rather the aspect of granulations of the size of a pin's head (fig. 4).

The uvula has almost totally disappeared, looking as if amputated at its base (fig. 4).

The inner surface of the upper lip presents an opalescent and mammillated appearance. This lupus patch is continuous with the gum of the upper jaw (fig. 3).

The larynx is likewise attacked by the lupus. My friend Dr WAGNIER who made a careful laryngoscopic examination reports that the epiglottis is bordered by nodules of an ashy colour. The vocal cords appear sound, but the right false vocal cord is the seat of tubercles of an ash-gray colour occupying the margin and extending obliquely across it. The arytenoid region presents a rather well marked prominence. The arytenoids are increased in volume, and of an ashy colour. The trachea appears absolutely healthy (fig. 5).

Pathological Anatomy.

1. Of a barley-sugar nodule removed from the nose of the patient; it showed all the histological characters of lupus vulgaris.
2. Of two tubercles from the dorsal surface of the tongue.

Some thin sections obtained from the tubercles and coloured by picrocarmine showed that the corium of the mucous membrane is infiltrated with embryonal cells, either diffusely or in islands, or in both these forms together. These embryonal cells are generally gathered together in islands, enclosing frequently in their centre, one or sometimes two giant cells, and thus presenting all the histological characters of the nodular lupome of lupus vulgaris (fig. 9) such as I described in 1882. But the greater part of these nodular lupomata show a great tendency to become sclerosed (fig. 10.)

One recognises in fact that these nodules have undergone partially or totally a sclerotic regression. This, as in ordinary lupus vulgaris invades the primitive nodules at its periphery and dissociates it, in some way, into concentric layers. On section the presence is made out of a large number of sclerosed or semisclerosed lupus nodules, enclosing frequently in their centre one or sometimes two giant cells. Here and there these nodules of sclerosed lupus are separated from each other by masses of granulo-fatty or colloid substance (fig. 10). Finally we find extensive tracts of fibrous tissue disposed in the form of

alveolae and binding together these groups of sclerosed lupus nodules and colloid or granulo-fatty masses. The lupus infiltration invades at certain points, not only the entire thickness of the corium, but penetrates as far as the muscular tissue, dissolving and destroying its fibres (fig. 9). The histological examination confirmed thus my clinical diagnosis and demonstrated that we were dealing with a peculiar variety of tuberculosis of mucous membrane corresponding to that variety of lupus which I have studied under the name of semi-sclerosed lupus.

Bacteriological Research.

I have coloured after EHRLICH's method a series of sections obtained from tubercles on the dorsal surface of the tongue.

In each of these tubercles, but in a very small number of sections (one section in forty in the case of one, and two in thirty in the case of another), I have been able to demonstrate clearly the presence of tubercle bacilli, but in very small numbers (one in one of the sections, two in another, represented in fig. 11).

Experimental Inoculations. (Fig. 6, fig. 7, fig. 8.)

1. Portions of a lupus nodule excised from the nose, etc., and of one from the gum were inoculated

a. into the peritoneal cavity of two guinea-pigs,

b. into the anterior chamber of the eye of a white rabbit (lupus from the gum).

a. furnished me with two very distinct tubercular series each consisting of four guinea-pigs.

b. gave me very distinct tuberculosis of the iris of the rabbit.

This animal was killed in its turn and its tuberculous iris inoculated into the peritoneum of a guinea-pig, which furnished me with a tubercular series of three guinea-pigs.

2. Four portions of tubercle from the dorsal surface of the tongue were inoculated into:

a. Three guinea-pigs. These three intraperitoneal inoculations have given me three positive results: tuberculosis of the spleen, afterwards of the lungs, etc. Portions of the tubercular viscera of the three guinea-pigs which were killed have furnished me with three tubercular series: one of four guinea-pigs, the second of five, the third of seven.

b. A white rabbit. This inoculation which was made into the anterior chamber of the eye gave rise to tuberculosis of the iris. Portions of this tubercular iris inoculated into the peritoneum of two guinea-pigs formed the starting point of two series of tuberculosis each of three guinea-pigs.

Progress. Treatment.

Although considering the lesions, with which the patient was affected as being of a lupus and not a syphilitic nature, I submitted her as soon as she was admitted to the ward to an antisyphilitic treatment as a kind of touchstone. The treatment was continued during some weeks and, as I expected, the lesions were not in any way affected by it. From this time I treated the patient as one affected with lupus of the internal and external integuments. I took care before beginning treatment to excise small portions of skin and mucous membrane for the experimental inoculations and for the histological and bacteriological research. Under the influence of galvanocautery, punctures, scraping, after having removed the epidermis by a salicylic paste, touching the wounds with an ethereal solution of iodoform, the application of caustic and parasiticide pomades, etc., the lupus of the face improved considerably. There has been however a return in every instance of the little nodules in the lupus-cicatrix, and they still (1889) continue to be reproduced. The lupus lesions of the mucous membrane improved likewise very rapidly, and after a few months the lupus of the whole buccal cavity and of the throat was entirely cured.

The lupus of the tongue however, true mammillated and papillomatous sclerotic lupus, resisted for a longer time, and it was only in 1888 that we could consider it nearly cured. I say «nearly», because the tongue still presents a lobulated, sclerosed aspect due, doubtless, to the cicatrization of the lupus and still needs to be carefully watched.

I add, in closing, that the patient was affected with several returns in 1885 and 1887 of outbreaks of white erysipelas (so called of strumous persons), which began on a level with the lupus foci. These erysipelatous outbreaks accompanied by engorgement of the submaxillary and supraclavicular glands, were followed each time by an attack of congestion of the apices of the lungs, of a tuberculous nature.

Finally, it must be added, that in December 1886 the patient was affected with zona in the right scapular region, and consequently on the side corresponding to the lung chiefly affected.

The case here described is unique in the annals of Dermatology. As I mentioned in the Congress for the study of tuberculosis on the 25th of July 1888 with reference to this patient, no case of lupus of the tongue has yet been published, and many dermatologists refuse even to admit the possibility of this organ being attacked by lupus.

The foregoing instance, however, proves that in exceptional cases lupus may attack the tongue, nor is there any doubt about the correctness of the observation. The existence of lupus lesions, clinically indisputable, upon the face and in the bucco-pharyngeal cavity, the negative result of the antisyphilitic treatment (which would have cured a sclerotic syphilitic glossitis with which alone these peculiar lesions of the tongue might have been confounded); finally and above all the results furnished by the histological examination (proving clearly the presence of tubercular «follicles» in the lingual lesions); the bacteriological research (proving the presence of scanty tubercle bacilli); the experimental inoculations (producing in those animals inoculated, undoubted tubercular lesions, and inoculable *en série*, all these facts enable us to affirm absolutely that we are here dealing with lupus of the tongue.

Here the demonstration is certain; it is not merely on clinical grounds that we determine the lupus nature of this glossitis, but it is by the histology, bacteriology and the inoculation experiments. This is why the preceding case is *unique in its kind and absolutely unchallengeable*.

Regarding the particular nature of this lingual lupus, it belongs to the class of lupus to which I have given the name of *Lupus demi-sclereux*. This variety intermediate between lupus vulgaris and sclerotic lupus, which I have described both alone and in co-operation with E. VIDAL is characterised by the incomplete sclerosis of the lupus «follicles», a sclerosis which, in general, only involves their external Zone.

Explanation of the Plate.

Fig. 1. Lupus lesions of the nose, the face and of the tongue.

Fig. 2. Lupus lesions (semisclerosed lupus of the dorsal surface of the tongue).

Fig. 3. Lupus of the upper gum.

Fig. 4. Lupus nodules on the arch of the palate, on the posterior wall of the pharynx, destruction of the uvula.

Fig. 5. Lupus of the base of the tongue, of the epiglottis and of the larynx.

Fig. 6. Spleen of a guinea-pig, tuberculous by inoculation of portions of lupus of the tongue into the peritoneum.

Fig. 7. Lung of a guinea-pig, tuberculous by intraperitoneal inoculations of portions of lupus of the tongue.

Fig. 8. Tubercular nodule developed in the abdominal wall of a guinea-pig, and derived from inoculation of portions of lupus of tongue after my hypodermo-epiploïque method.

Fig. 9. Section of a lingual tubercle (not yet sclerosed) coloured with picrocarmine, magnified = 56 Diameters.

- e.* epidermis.
 - c.* mucous body.
 - i.* diffused lupus infiltration.
 - g.* giant cells in the middle of a lupus nodule.
 - n.* lupus nodule.
 - m.* muscular fibres of the tongue.
- Fig. 10. Section of a tubercle of lingual lupus (lupus semisclerosus), coloured with picro-carmin, magnified 120 Diametres.
- tt.* lupus nodule not completely sclerosed.
 - gg.* giant cells in the middle of a lupus nodule half sclerosed.

- k.* caseous masses.
 - m.* muscular fibres of the tongue.
 - f.* fibrous bundles arranged as alveolae and uniting the sclerosed or semisclerosed lupus nodules and the giant cells.
- Fig. 11. Section of a lupus tubercle, semisclerosed, coloured by EHRLICH'S method magnified 500 Diameters.
- b.* tubercle bacilli.
 - n.* nuclei.
 - v.* lymphatic lacuna.

Lupus demi-scléreux de la Langue
par le professeur H. LELOIR

Fig. 2.



Fig. 1.

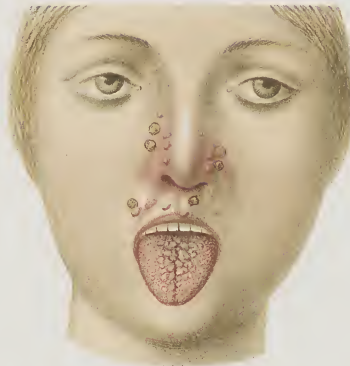


Fig. 4.



Fig. 5.

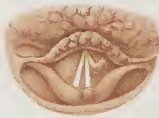


Fig. 6.



Fig. 7.

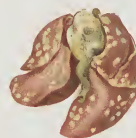


Fig. 3.

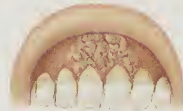


Fig. 9.

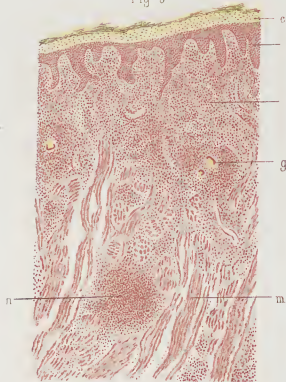


Fig. 8.

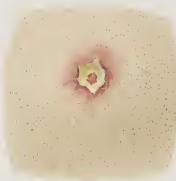
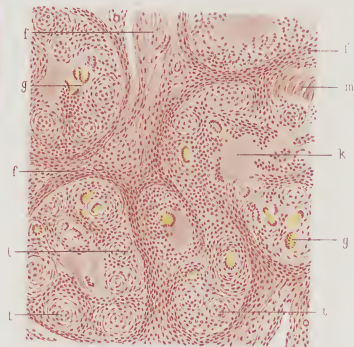


Fig. 11.



Fig. 10.



A. Karmanski ad nat. del. et lith.

Imp. Lemercier & Co. Paris.

INHALT.

I.

MALCOLM MORRIS, Lymphangioma circumscriptum.

II.

P. G. UNNA, Ulerythema acneiforme.

III.

H. LELOIR, Lupus semisclerosus linguae.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

MALCOLM MORRIS

LONDON

P. G. UNNA

HAMBURG

L. A. DUHRING

PHILADELPHIA.

H. LELOIR

LILLE

II.

(1889: II.)

LEOPOLD VOSS
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PHILADELPHIA: J. B. LIPPINCOTT COMPANY.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Tätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Tatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges Wachsmodeill herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen, sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen ausgewählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritt der Dermatalogie dienbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersichene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewis nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich enthalten:

1. Krankengeschichte, Anamnese, Status, Decursus, Behandlung,
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namengebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt Mk. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 18.

Leopold Voss.



Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.

Von

ERNST SCHWIMMER.

Historische Bemerkungen.

Das multiple diffuse Pigmentsarkom der Haut war vor zwanzig Jahren noch nicht als ein besonderes Leiden gekannt und beschrieben. Die älteren Schilderungen von AMBROISE PARE¹ und LORRY² über das Sarkom betrafen ein ganz anderes Übel als jenes, das wir heute so bezeichnen, ebenso wie die von ALBERT³ und BAZIN⁴ herkommenden Benennungen der Mycosis fungoides, eines schweren Hautleidens, welches mit dem Sarkom in enge Beziehung gebracht wurde. Die fundamentalen Arbeiten VIRCHOWS⁵ über das Sarkom im allgemeinen gaben erst Anlaß, auch dem Sarkom der Haut eine größere Aufmerksamkeit zuzuwenden, und KÖBNER'S⁶ erste Mitteilung eines derartigen Falles, veranlaßte die weiteren einschlägigen Forschungen und Bekanntmachungen über das Hautsarkom. Die eingehendste klinische Schilderung verdanken wir KAFOSI⁷, welcher im großen Lehrbuche HEBRAS gleich die stattliche Zahl von 5 Krankenbeobachtungen veröffentlichte, und nachdem die Darstellung dieses Autors eine ebenso ausführliche als klare gewesen, wurden bald darauf von verschiedenen Autoren analoge Mitteilungen publiziert. Hierher gehören die Fälle von VIDAL⁸, WIGGLESWORTH⁹, TANTURRI¹⁰, HARDAWAY¹¹, AMICI¹², TAYLOR¹³, HALLOPEAU¹⁴, FUNK¹⁵ u. a. Eine ausführliche und das gesamte Material erschöpfend behandelnde Monographie wurde vor einigen Jahren von PERRIN¹⁶ veröffentlicht, so daß man heutzutage die Erkrankung selbst als eine klinisch abgeschlossene und richtig zu beurteilende Affektion betrachten darf. Hand in Hand mit der exakten klinischen Darstellung wurde auch von den Autoren der letzten Epoche zumeist die Histologie dieser Neubildungen eingehend studiert. Die einschlägigen Resultate sind

nun Geringfügig der Wissenschaft, und einzelne neuere Details habe ich, in der im Verein mit Prof. BABES unternommenen Darstellung des Hautsarkoms im großen Lehrbuche der Hautkrankheiten von ZIEGLER¹⁷ bekannt gegeben.

Krankheitsfall.

Der nachstehende Krankheitsfall kam vor kurzem auf meiner Klinik zur Beobachtung.

K. J., 38 Jahre alt, Volksschullehrer aus dem ungarischen Tieflande, war bis zu seinem 21. Lebensjahre stets vollkommen gesund, um welche Zeit er an einer schweren typhösen Erkrankung und bald darauf an einem länger dauernden Wechselieber darniederlag. Er heiratete im Alter von 22 Jahren, wurde Vater einer zahlreichen Familie und hatte 2 Kinder schon nach der Zeit, als das in Rede stehende Übel bei ihm ausgebrochen war; letztere sind auch heute noch vollkommen gesund und zeigen keine Zeichen irgend welcher Erkrankung. — Das Übel, an welchem Patient zur Zeit leidet, entwickelte sich, als er 29 Jahre alt war, und kam in Form einzelner bohnengroßer Knötchen am Mittelfinger der linken Hand zum Ausbruch, begleitet von heftigen Schmerzen, welche sich längs des Vorderarmes ausbreiteten. Der Schmerz hielt ununterbrochen an, selbst nach totaler chirurgischer Entfernung des zuerst entstandenen Knötchens (seitens eines Arztes seines Heimatsortes). — Einige Monate später begann die linke Hand zu schwellen und in ganzer Ausdehnung schmerzhaft zu werden, neue Knötchen bildeten sich an der Aussenfläche der übrigen Finger, und es erfolgte gleichzeitig an den Fingern der rechten Hand ein Knötchenausbruch ähnlicher Natur. Einige Monate später wurde der rechte und dann der linke Fuß von ununterbrochenen Schmerzen heimgesucht, die Haut desselben begann beiderseits zu schwellen, die einzelnen Zehen, sowie die Fußsohlen waren sehr verdickt und beide Füße erschienen auffällig verbreitert. — Die weitere Entwicklung und allmähliche Zunahme der Erkrankung machte von da ab langsamere Fortschritte, indem sich das Übel nun in schleppender Weise auf den Stamm, die Weichen und das Gesicht ausbreitete. — Patient wurde bald so leidend, daß er seinen Beruf aufzugeben und das Bett zu hüten gezwungen war, und nachdem im Verlaufe von 7 Jahren

¹ *Dis. livra de la chirurgie*, Paris 1564.

² *Tractatus de morbis cutaneis*, Paris 1777.

³ *Monographie des Dermatoses*, Paris 1818.

⁴ *Affections cutanées*, Paris 1862.

⁵ *Die krankhaften Geschwülste*, Band II, Berlin 1865.

⁶ *Arch. f. Dermat.*, Wien 1862.

⁷ HEBRA-KAFOSI, *Lehrbuch der Hautkrankh.*, Erlangen 1876.

⁸ *Soc. de Biologie*, 1875.

⁹ *Arch. of Dermat.*, New-York 1876.

¹⁰ *Il Morgagni*, 1877.

¹¹ *Journal of cut. med.*, New-York 1884.

¹² *Il Morgagni*, Napoli 1882.

¹³ *Arch. of Dermat.*, New-York 1875.

¹⁴ *Revue des sciences méd.*, 1885.

¹⁵ *Monatsh. f. prakt. Dermat.*, 1880.

¹⁶ *De la sarcomatose cutanée*, Paris 1886.

¹⁷ *Ziegler's Handbuch*, XIV. Bd., *Hautkrankheiten*, Leipzig 1884, I. p. 460.

die von vielen Ärzten unternommenen Behandlungen mannigfacher Art, welche zumeist aus antisypilitischen Kuren bestanden, den Patienten davon überzeugten, daß eine anderweitige oder etwa eingreifendere Therapie als die bisherige hilfreicher sein dürfte, so fühlte er sich veranlaßt, meine Klinik im November 1888 aufzusuchen.

Status praesens.

Patient, 38 Jahre alt, von hoher Statur, mittelmäßig genährt, hat ein kräftiges Knochengestell und einen schlaffen Panniculus adiposus. — Während die Muskulatur der Ober- und Unterschenkel noch gut entwickelt ist, erscheinen die Arme etwas verdünnt. Die Färbung der gesamten Hautdecke, selbst an den gesunden Stellen, ist etwas dunkler gesättigt, hie und da glatte, mitunter erhabene Pigmentationen aufweisend. — Der Schädel ist stark und breit, bei Berührung nirgends schmerzhaft; die geistige Sphäre zeigt keine Einbuße, die Intelligenz, Denk- und Urteilsfähigkeit sind vollkommen einwurfsfrei. — Das Gesicht zeigt an mehreren Stellen isolierte Knoten, die im Bindegewebe ruhen und von normal gefärbter Haut bedeckt sind. — Das linke obere und untere Augenlid ist in seiner ganzen Ausdehnung geschwollen, zeigt einzelne bläulich-rote Knötchen von Hanfkorn- bis Bohnengröße, die hie und da ineinanderfließen. Die im oberen linken Augenlide befindlichen bläulichen Knoten sind in dessen Gewebe so tief eingelagert, daß sie die Bewegung des Augendeckels erschweren; ein Knötchen ist in Ulceration begriffen und mit einem dünnen Krüstchen bedeckt. Die Augen selbst sind gesund.

Die Ohrmuscheln beiderseits verdickt, in der Tiefe der Cutis sind einzelne Knötchen zu finden, von dunkel pigmentierter Haut überzogen. — Der Stamm erscheint in ganzer Ausdehnung auf den ersten Blick wenig verändert, doch findet man bei eingehender Palpation sowohl auf dem Rücken wie auf der Brust zahlreiche linsen- bis bohnen- und haselnußgroße Knötchen und Knoten, stellenweise von stark pigmentierter, stellenweise wieder von normaler Haut bedeckt. — Bei stärkerem Drucke sind sowohl die sichtbaren, als die im subkutanen Zellgewebe vorfindlichen Neubildungen sehr schmerzhaft.

Die an den oberen Extremitäten befindlichen Knötchen zeigen an den Oberarmen teils einen den Lymphsträngen, teils den Nervenverzweigungen entsprechenden Verlauf; an den Vorderarmen findet man eine konforme Aneinanderreihung von Knötchen, welche sowohl rechter- wie linkerseits in großer Anzahl vorhanden sind. Der rechte Arm erscheint im Vergleich zu dem linken ein wenig atrophisch, und im mittleren Drittel des Oberarmes sowohl als im ersten Drittel des Unterarmes ist die Circumferenz nahezu um 2—3 cm geringer als an den entsprechenden Stellen der linken Extremität. Am auffälligsten verändert sind jedoch die Finger an beiden Händen, die an ihren Enden abgeflacht und verbreitert erscheinen, doch ist auch hier eine Ungleichheit in der äußeren Gestaltung zu bemerken. Während nämlich Daumen, Zeige- und Mittelfinger rechtsseits fast gleichmäßig verdickt und verbreitert sind, befindet sich die verschnälerte erste und zweite Phalanx des Ringfingers in andauernd flektierter Stellung, veranlaßt durch eine pathologische Kontraktur. Die dritte Phalanx ist ebenso pathologisch verbreitert als die übrigen Finger. Selbe sind an beiden Händen durchweg dunkelbläulich gefärbt, überall sind hanfkorn- bis bohnen große Knötchen in

der Haut eingelagert, auf der Unterlage, mit der sie fest verbunden sind, nicht verschiebbar. Die dunkelbläulich gefärbte Haut selbst ist glänzend und die erkrankten Flächen stellenweise von den gesunden scharf abgegrenzt. Die linke Hand, welche, sowie die rechte, die geschilderten Veränderungen aufweist, zeigt eine starke Kontraktur des kleinen Fingers, die nur dadurch weniger auffällig erscheint, weil die übrigen Finger in derselben kontrahierten Stellung sich befinden, ein Zustand, der nach Angabe des Kranken sich innerhalb der letzten Jahre allmählich herausgebildet hatte.

An den Unterschenkeln findet man Geschwülste von Kirschengröße; am Gesäße einzelne von Haselnußgröße. Die Unterschenkel sind von zahlreichen, mehr weniger zusammenfließenden Knötchen durchsetzt, hie und da in linienförmiger Aneinanderreihung; die Füße sind in derselben Weise wie die Hände verändert, die Fußfläche der großen Zehen in auffälliger Weise verdickt, die Haut violett-schwarzlich gefärbt, hie und da durch hervorragende Knötchenbildungen ausgezeichnet. Ringsum den Knöchel des linken Fußes ist eine circa 10 cm lange, durch eine Knötchengruppe besonders auffällige Anschwellung sichtbar, von welcher einzelne, in geschwürriger Umwandlung begriffen, einen dünnen serösen Eiter absondern.

Die Knötchen- und Knotenbildung, welche das Gesamtbild der Erkrankung darstellt, zeigt eine ziemliche Elastizität in ihrem Bau, obgleich ein großer Teil der Gebilde gegen den Fingerdruck sich ziemlich resistent verhält. Ganz kleine, aus mikroskopischen Knötchen bestehende Fleckbildungen findet man noch am Praepitium, während die Glans penis ein vollkommen normales Aussehen darbietet. Das Drüsensystem des Körpers zeigt vorzüglich in der Leistengegend eine auffallende Verdickung und Anschwellung, in geringerem Maße vergrößert sind die Drüsen der Ellbogenbeuge, ebenso die Nackendrüsen. Die Mundhöhle sowie die Zunge lassen keine Veränderung der Schleimhaut wahrnehmen, das Zahnfleisch ist jedoch ziemlich geschwellt.

Die inneren Körperorgane zeigen keine nachweisbaren krankhaften Zufälle. Patient, der in leicht fieberndem Zustande sich befindet, hat einen mäßigen Appetit.

Die Harnsekretion zeigt keine Abnormität. Patient klagt über anhaltende, ihn Tag und Nacht quälende Schmerzen, die ihn den Schlaf rauben; mitunter treten die Schmerzen in Form neuralgischer Anfälle auf, welche namentlich in den unteren Extremitäten sehr intensiver Natur sind.

Verlauf und Behandlung.

Der eben geschilderte Zustand des Kranken war zur Zeit des Eintritts ins Krankenhaus sowie nachträglich viele Wochen hindurch ein ganz unveränderter und der weitere Verlauf der Erkrankung ein sehr schleppender.

Das Leiden selbst hatte ich nach Abwägung aller Momente und nach Ausschließung der unten anzuführenden Krankheitsformen, die zu einer Verwechselung hätten Anlaß bieten können, für ein multiples diffuses Pigmentsarkom der Haut betrachtet, wofür auch die histologische Untersuchung sprach.

Patient verbrachte volle 9 Monate unter meiner Aufsicht und Beobachtung, und die unternommene Behandlung bewegte sich in der Richtung, sowohl die anhaltende Schmerzhaftigkeit

zu mildern, als auch eine Rückbildung der bestehenden Knotenbildungen zu ermöglichen. Die von früheren Ärzten unternommenen antisypilitischen Kuren mit Quecksilber und Jodmitteln, die ohnedies zwecklos waren, durften schon deshalb nicht fortgesetzt werden, weil selbe, statt eine Resorption der Neubildungen zu veranlassen, dieselben nicht nur unberührt gelassen, sondern auch die Konstitution des Kranken nachteilig beeinflusst hätten. Es wurde daher auf die Ernährung des Kranken das Hauptgewicht gelegt, und unter allen zu Versuchen herangezogenen und die Schmerzhaftigkeit vermindernenden Mitteln erwies sich nur das Phenacetin als wirksam. Patient bekam letzteres in der Dosis von 1—3 gr pro die, im Beginn mit etwas Morphin versetzt, später ohne selbes; es zeigte sich immer von verlässlicher Wirkung. Der Kranke nahm gewöhnlich nachmittags und abends 1—2 gr Phenacetin, und nach Verlauf mehrerer Wochen trat auch schließlich ohne das Medikament ein ruhiger, mehrstündiger Schlaf ein. — Gegen das Grundübel selbst wurde Acidum arsenicosum in Verwendung gezogen und zwar als Tinctura Fowleri, in der ersten Zeit innerlich, später jedoch in Form subkutaner Injektionen; ursprünglich täglich 4—6 Tropfen, später eine volle Pravazsche Spritze.

Patient bekam im ganzen 6,0 gr Acidum arsenicosum während eines 8monatlichen Spitalaufenthaltes, ohne daß eine wesentliche Besserung in dem Zustande des Kranken erzielt werden konnte, und selber verließ nach dem angegebenen Zeitraum das Krankenhaus in ungeheiltem Zustande.

Diagnose.

Die genaue Bestimmung des vorliegenden Krankfalles stützte sich sowohl auf klinische als auch histologische Momente. In Fällen, wo man es nur mit vereinzelt und zerstreuten Sarkomknötchen zu thun hat, ist die Verwechslung mit Teleangiectasien oder Hautmälern (Naevi) leicht möglich. Bei ausgebreiteten und an den verschiedenen Körperregionen vorkommenden Erkrankungen müssen vornehmlich jene universell auftretenden Hauterkrankungen ausgeschlossen werden, welche der äußeren Erscheinung und dem Verlaufe nach ein dem Sarkom analoges Bild darbieten. Zu selben gehören:

- a. Das *gummöse Hautsyphilid*. Selbes unterscheidet sich von der in Rede stehenden Erkrankung darin, daß abgesehen von den anamnestischen Momenten nicht nur der unter unserer Beobachtung sich abwickelnde Verlauf, sondern schon die erste Besichtigung eine Verwechslung nicht leicht ermöglichen. Die Knoten waren alle dunkelbraun pigmentiert, bei Berührung schmerzhaft, während bei Syphilis die Knotenbildungen eine mehr dunkel- oder kupferrote Färbung zeigten. — Bis auf zwei in Erweichung oder Zerfall übergehende Knoten: am linken Augenlid und am Knöchel des rechten Fusses, zeigte sich durchaus keine Neigung zum eitrigen Zerfall in der ganzen Reihe der Neubildungen. Es fanden sich ferner nirgends Narben, die auf einen vorausgegangenen geschwürigen Prozeß hindeuteten, und selbst die als Papeln etwa zu deutenden kleinen Knötchen waren nirgends streng umschrieben, sondern mehr in infiltrierter Haut eingebettet.

- b. Die *Myeosis fungoides*, die von manchen Autoren als zum Sarkom gehörige Erkrankung angesehen wird, bildet einen ganz eigenartigen Typus, der eine Differentialdiagnose notwendig macht. Wir finden bei selber, je nach den Stadien der Erkrankung ausgebreitete Umwandlungen des Hautgewebes, welche den Charakter einer schweren Erkrankung zeigen. — Während im ersten Stadium des Leidens die ekzematösen Zufälle überwiegen, und ein heftiges Jucken als Begleiterscheinung niemals fehlt, kommen in den späteren Stadien sowohl die Knoten als die Knötchen zum Ausbruch, welche gewöhnlich an der Stelle ihres Auftretens eine ununterbrochene Reihenfolge neugebildeter Gewebeformen mit gleichzeitig diffuser Infiltration der umgebenden Hautpartien darstellen. All diese Neubildungen zeigen eine große Tendenz zu eitrigem Zerfall und reichlicher, sowie konstanter Eiterabsonderung, wodurch Reizung im Cutisgewebe mit nachfolgender Neigung zu fungösen Bildungen sich entwickelt. Diese papillomatös-fungösen Neubildungen bilden eine eigentümliche Charakteristik der ganzen Erkrankung, wie wir sie in unserem Falle nicht zu finden vermochten. Die Färbung der Knoten ist weiters eine lebhaft rote, die Knoten selbst sind zumeist gelappt, durch Einkerbungen zerklüftet, matsch, zur stellenweisen Erweichung leicht hinneigend, was in unserem Falle nicht zu konstatieren war. Wenn nun trotz einzelner markanter Unterschiede die Zusammengehörigkeit beider Affektionen klinisch, wie soeben bemerkt, hie und da festgehalten wird, so gibt es dennoch, wie aus dem Gesagten ersichtlich, genügende Anhaltspunkte, welche eine Trennung beider Übel voneinander gestatten.

- c. Die *Lepra* bietet in manchen Fällen ganz besondere Schwierigkeiten, wenn die Knotenbildungen auf der allgemeinen Decke eine dunkelbraune, stark pigmentierte Färbung aufweisen; da aber die Lepra in vielen Ländern eine ganz unbekannte Erkrankung ist, so wird man an selbe nur dann denken, wenn analog ausschende Erkrankungsformen mit Sicherheit ausgeschlossen werden können. LEOIR¹⁸, der in seinem ausgezeichneten Werke über Lepra unter anderm auf die differentielle Diagnose zwischen diesem Übel und dem Melanosarkom aufmerksam macht, berichtet über Fälle, wo in Leproländern derartige Verwechslungen zum öftern vorkommen. Im vorliegenden Falle konnte namentlich die Knotenbildung an den Extremitäten und im Gesichte vermuten lassen, daß die Erkrankung eine leprose sei, besonders in Anbetracht der teilweisen Hyperplasie des Gewebes an den Händen und Füßen und der Dystrophie einzelner Finger. Eine genauere Beurteilung lehrte jedoch, daß die Knotenbildung im Gesicht nur eine solitäre war und daß der charakteristische Ausdruck der Leontiasis, wie selbe bei mehrjährigem Bestande sich entwickelt haben müßte, hier gänzlich fehlte. Es fehlten ferner die Anästhesien, als stete Begleiterscheinungen dieses Übels, die mitunter auftretenden Blasenruptionen

¹⁸ *Traité de la lèpre*. Paris 1886.

(Pemphigus leprosus) und die ausgebreiteten Fleckbildungen (Lepra maculosa) auf der Oberfläche der Haut, sowie die auf selber nie fehlenden reichlichen Ulcerationen. Das gesunde Verhalten der Schleimhäute sprach auch gegen Lepra, da selbe in vorgeschrittenen Fällen von Lepra immer wesentlich affiziert sind.

Andre Erkrankungen, wie Lymphadenia cutanea, Molluscum fibrosum, Lupus universalis konnten nach dem geschilderten Krankheitsbilde leicht und mit voller Sicherheit ausgeschlossen werden.

Die klinische Diagnose lautete demnach auf: Multiples diffuses Pigmentsarkom der allgemeinen Decke und selbe wurde bestätigt durch den histologischen Befund, der an zwei exstirpierten Knoten, die in vivo entfernt wurden, sich als der aufgestellten Diagnose entsprechend erwies.

Histologie.

Die von dem linken Augenlide abgetragene Geschwulst ist erbsengroß, stark vaskularisiert und von blauer Farbe. Die Schnittfläche derselben ist glatt, ziemlich succulent und hat nicht das Aussehen einer Drüse, sondern vielmehr dasjenige von Bindegewebe.

Nach Härtung in Alkohol wurden die Schnitte zuerst in Hämatoxylin und dann in verdünntem Pikrokarmen von Ranvier gefärbt. Durch dieses Verfahren erhielt man eine sehr scharfe Doppelfärbung. Darauf wurden die Präparate entweder in Glycerin oder nach Entwässerung in Damarabalsam montiert.

Bei schwacher Vergrößerung sieht man ein aus fusiformen Zellen gebildetes Gewebe, welches unter sich durch eine Grund- (oder Intercellular-)substanz vereinigt wird, die ziemlich fest, spärlich, amorph und leicht von dem Pikrokarmen gefärbt ist, während die Kerne der länglichen Zellen von dem Hämatoxylin gefärbt sind.

Es handelt sich also um ein Gewebe, welches charakterisiert ist durch die Gegenwart eines Grund- oder Intercellular-

gewebes, durch das reichliche Hervortreten der fusiformen Zellen und durch die enge Anordnung derselben untereinander.

Alle diese Eigenschaften kennzeichnen deutlich die Struktur des Sarkoms, während die Form und die Zahl der Zellen und die besondere Art des *fusocellulären* Sarkoms oder des *fasciculären* Sarkoms anzeigt, welches LEBERT: Tumor aus fibroplastischen Zellen genannt hat.

Alle Bestandteile der Lederhaut, der Papillen und ein Teil des subkutanen Bindegewebes sind von dem Gewebe der Geschwulst verdrängt, welche auf diese Weise die Lederhaut selbst als Matrix hat. Oberhalb der sarkomatösen und vergrößerten Papillen zeigt die Epidermis an verschiedenen Stellen eine bläschenartige Degeneration; die intercellulären Spalten des Stratum spinosum sind mitunter leicht erweitert.

Was die feineren Details betrifft, so sind zu erwähnen:

a. Die große Anzahl der Blutgefäße. Man trifft besonders venöse Kapillaren, Kapillaren und selten größere Gefäße. Es ist charakteristisch, daß sie direkt mit den fusiformen Zellen in Verbindung stehen, d. h. daß ihnen ebensoviel eine eigentliche Wand, wie das unter dem Namen »Adventitia« bekannte Bindegewebe fehlt.

Diese reiche Vaskularisierung erklärt auch die teils frischen, teils älteren Hämorrhagien, welche wir in anderen Schnitten finden. Im ersten Falle sieht man ziemlich gut erhaltene rote Blutkörperchen, im zweiten gelbe, rote und braune Pigmentablagerungen, welche aus dem Blutfarbstoff herkommen und in der That auch die Eisenreaktion geben.

b. Die Zellen des Tumors sind in Form von Bündeln angeordnet, welche sich in verschiedenen Richtungen durchkreuzen, derart daß man Längs- und Querschnitte trifft, welche letztere mehr oder weniger runde Zellen vortäuschen können. Mitunter enthalten diese Zellen selbst die schon erwähnten Farbkörnchen.

Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.

By

ERNEST SCHWIMMER.

Twenty years ago, multiple, diffuse, pigmented sarcoma of the skin was neither known nor described as a special disease. The older descriptions of sarcoma by AMBROISE PARÉ¹ and LORRY² refer to a totally different malady from that which we at present so designate; so also the disease named Mycosis fungoides by ALBERT³ and BAZIN⁴, a severe skin affection, which they thought was closely connected with sarcoma. The work of VIRCHOW⁵ upon sarcoma in general drew more attention to sarcoma of the skin. KÖNER⁶'s first announcement of a case of this kind occasioned further investigations and publications on the subject. We have to thank KAPOSI⁷ for the most comprehensive clinical description, who in HEBRA's large text book made known the results of his observations of 5 cases, a not inconsiderable number. After the full yet concise description by this author, analogous communications about it were soon published by different authors, among whom were VIDAL⁸, WIGGLESWORTH⁹, TANTURRI¹⁰, HARDAWAY¹¹, AMICIS¹², TAYLOR¹³, HALLOPEAU¹⁴, FUNK¹⁵, etc. A detailed monograph, treating exhaustively of the material collected, was published some years ago by PERRIN¹⁶, so that the disease may be now considered as an affection clinically defined and correctly understood. The authors of the last epoch made a careful study of the Histology of these new growths simultaneously with their exact clinical observations. The striking results of their efforts are now the common property of science. I have given more recent individual details in the section devoted to sarcoma of the skin, which I undertook in conjunction with Prof. BABES, in ZIEMSEN'S large text book of skin diseases¹⁷.

History of the case.

K. J., aged 38, a public school teacher from the Hungarian Lowlands, was up to the age of 21 always perfectly healthy. About that time, he was struck down with a severe attack of typhoid fever soon after which he suffered from a lingering ague. He married at the age of 22, became father of a numerous family, and had two children after the sarcoma appeared. These latter are at present perfectly healthy and show no sign of any disease. The malady from which the patient is now suffering, developed when he was 29 years of age, and came in the form of an eruption of separate tubercles, about the size of a bean, on the middle finger of the left hand, accompanied by violent pain extending up the forearm. The pain was continuous even after the total removal of the first formed tubercles by surgical measures (carried out by a surgeon of his native place). — Some months later the left hand began to swell and to be painful all over. New tubercles formed on the outer surface of the remaining fingers and at the same time a tubercular eruption of a similar nature took place on the back of the right hand. Some months later the right foot and then the left were attacked with uninterrupted pains. The skin began to swell on both sides, the individual toes as well as the soles were much thickened and both feet appeared to be broadened out very considerably. The further development and gradual increase of the disease made slower progress from that time, the affection gradually creeping over the trunk, the groin and the face. The patient's suffering became so acute, at this time, that he was compelled to give up his profession and keep to his bed. After various kinds of treatment during a period of 7 years, most of which was of an antisyphilitic nature, the patient became convinced that treatment of another kind or perhaps more energetic than the former, might be productive of better results. He was therefore induced to enter my clinic in November 1888.

Present State.

The patient is 38 years of age, tall, moderately well nourished, powerfully built but with a flabby Panniculus adiposus. Whilst the muscular development of the upper and lower leg is still good, the arms appear somewhat thin. The colour of the whole integument, even on the healthy places is of a darkish tint, showing here and there smooth, sometimes raised pigmentations. The skull is strong and broad, nowhere painful to the touch. His mind shows no deterioration. The intelligence and powers of thought and judgment are good. In several places, the face presents isolated nodes, which lie in the connective tissue and are covered with skin of a normal colour. The left upper and under eyelids are swollen and show isolated bluish-red tubercles, varying in size from a hempseed to a bean, which are here and there confluent. The bluish nodes on the upper left eyelid are so deeply embedded in its tissue, that they impede the movement of the lid. One tubercle is ulcerating and is covered with a thin crust. The eyes themselves are healthy.

The auricles of both ears are thickened, whilst separate nodules are to be found in the cutis, covered with darkly pigmented skin. The trunk throughout appears, at first sight, little changed; however, on careful palpation on the chest as well as the back, numerous tubercles and nodes are to be found varying in size from a lentil to a bean or hazelnut, in some places covered by darkly pigmented skin, in others again by normal. On stronger pressure, the visible tumours as well as those met with in the subcutaneous cellular tissue, are very painful. The tubercles on the upper arm are arranged partly along the lymphatics, partly along the corresponding nerve branches. On the forearms there are symmetrical groups of tubercles, which exist in great numbers on both sides. The right arm in comparison with the left appears a little atrophied, and in the middle third of the upper arm as well as in the first third of the forearm the circumference is about 2–3 cm smaller than on the corresponding place on the left arm. The fingers of both hands however are the parts most strikingly altered. They appear to be flattened and broadened at their ends, and present inequalities in their external right conformation. Thus whilst the thumb, index and middle finger of the hand are almost equally thickened and broadened, the 1st and 2nd phalanges of the ring-finger are atrophied and permanently flexed, owing to a pathological contraction, and its 3rd phalanx is just as broadened as the other fingers. On both hands these are of a dark bluish colour throughout; scattered all over there are tubercles from the size of a hempseed to that of a bean embedded in the skin, and inseparable from the underlayer. The dark bluish coloured skin itself is glossy, and the diseased surfaces in some places are sharply defined from the healthy. The left hand which like the right shows the changes described, presents besides a strong contraction of the little finger, which appears less striking only because the rest of the fingers are in the same contracted position, a condition, which according to the statement of the patient has gradually formed within the last years. There are growths on the lower parts of the legs of the size of a cherry; and isolated ones on the buttocks of the size of a hazelnut. The lower parts of the legs are studded with numerous tubercles more or less confluent, here and there in linear groups. The feet are altered in the same way as the hands, the plantar surface of the large toe is thickened in a remarkable manner, the skin is of a blackish violet colour, here and there marked out by projecting growths of tubercles. Around the ankle of the left foot there is a specially remarkable swelling to be seen about 10 cm long, formed by a

group of tubercles, some of which are in an ulcerating condition and excrete a thin serous pus.

The growth of the nodules and nodes, which represents the entire clinical feature of the disease, shows a fair amount of elasticity in its structure, although a large portion of the formations is tolerably resistant to pressure of the finger. Small formations of spots, consisting of microscopical tubercles are found on the prepuce, whilst the glans penis presents a perfectly normal appearance. The lymphatic glands of the body especially in the inguinal region, show much thickening and swelling; the glands at the bend of the elbow are somewhat swollen; so also the glands of the neck. In the oral cavity and on the tongue no alteration of the mucous membrane is perceptible, the gums however are somewhat swollen. The internal organs show no demonstrable morbid conditions. The patient, who is in a slightly feverish condition, has a moderate appetite. The urine shows no abnormality. The patient complains of persistent tormenting pains, day and night, which deprive him of sleep; sometimes the pains appear in the form of neuralgic attacks, which especially in the lower extremities are of an intense nature.

Progress and Treatment.

The condition of the patient which was as above described at the time of his entrance into the hospital, remained unchanged during many weeks following, and indeed the further course of the affection was a very gradual one. After weighing all the points, and excluding all such forms of disease cited below, as could have occasioned a mistake, I considered the condition itself to be a multiple, diffuse, pigmented sarcoma of the skin, a view which the histological examination further supported. The patient spent fully 9 months under my observation, the treatment being directed towards the mitigation of the persistent pain as well as towards furthering the involution of the continuous growth of nodes. The antisypilitic treatment with mercury and iodine undertaken by former doctors, besides being purposeless, could not be continued; instead of causing absorption of the new growths, it merely exerted a prejudicial influence on the constitution of the patient. Stress was laid therefore chiefly on his nourishment. Amongst all the remedies tried for experimental purposes and or the lessening of the pain, phenacetin alone proved effective. The patient took finally a dose of 1-3 grammes daily, at first mixed with some morphia, later on without it. Its effect could always be relied upon. The patient took usually in the afternoon and evening from 1-2 grammes of phenacetin, and after a course of several weeks, began to get a few hours quiet sleep without the medicine. Arsenious acid in the form of FOWLER'S solution, was employed against the primary disease, at first given internally, later on, however, in the form of subcutaneous injections which were increased from 4-6 drops daily up to a Pravaz syringeful. The patient took altogether 6.0 grammes of arsenious acid during a stay of 8 months in the hospital, without any essential improvement in his condition being obtained, and he left the hospital after that period in an uncurd state.

Diagnosis.

The accurate designation of the disease in question rests on clinical as well as histological facts. In cases where one has to do only with separate and scattered sarcomatous tubercles, it is easy to mistake them for teleangiectases or moles (Naevi). Amongst diseases spreading over and occurring on the different parts of the body, those skin affections which occur over the whole body, and which are analogous in their external appearance and course to sarcoma are particularly to be excluded. To these belong:

- a. *The gummatous syphilide of the skin.* This differs from the disease in question, not only in the history of the affection but also in its progress; and even the first inspection precludes almost the possibility of a mistake arising. The nodes were all of a dark brown colour, painful to the touch, whilst in syphilis the tubercular formations are of a dark or copper-red colour and are

painless. With the exception of two nodes on the left eyelid, and on the ankle of the right foot which were softening or disintegrating, there appeared throughout no inclination to purulent disintegration in the whole range of the new formations. There were, further, no scars anywhere pointing to a previous ulcerating process and even the small nodules, which perhaps might be considered as papules, were nowhere rigidly circumscribed but embedded rather in the infiltrated skin.

- b. *Mycosis fungoides*, which is regarded by many authors as belonging to the sarcomatous group, forms an entirely distinct type, necessitating a differential diagnosis. In the connective tissue in this disease, we find extensive changes, which present the character of a severe disease. Whilst in the first stage of the malady the eczematous conditions preponderate, and a severe pruritus is never wanting as a concomitant, in the later stages there is an eruption of nodules as well as tubercles, which present a continuous succession of new formations and cause a diffuse infiltration of the surrounding skin. All these new growths show a strong tendency to purulent disintegration and a plentiful as well as constant discharge of pus, in consequence of which irritation is set up in the cutis with a consequent tendency to fungoid formations. These new papillomatous fungoid growths form a peculiar characteristic of this disease, which we did not find in our case. Further the nodes are of a bright red colour and for the most part blotched, split up by indentations, broken and slightly inclining to softening here and there, features which did not correspond to those present in our case. It is evident from what has been said that there are sufficient points to permit a distinction between the two affections, although in spite of a few marked differences, their clinical similarity, as has just been observed, is here and there maintained.

- c. *Leprosy* offers in many cases special difficulties in the way of diagnosis if the nodular formations present a dark brown strongly pigmented colour on the general integument. Since, however, leprosy is an entirely unknown disease in many countries, we would only think of it, if the diseases of an analogous appearance could be certainly excluded. LELOIR, who in his excellent work on leprosy draws attention, amongst other things, to the differential diagnosis between this disease and melanotic sarcoma, reports cases occurring in leprosy countries where this confusion is often made. In the case before us the nodular formation on the extremities and on the face might lead one to suppose that it was leprosy, especially if we considered the partial hypertrophy of the tissue on the hands and feet and the dystrophy of single fingers. However a more accurate examination teaches that the nodular formation on the face was only a solitary one and that there was an entire absence of the characteristic expression of leontiasis which must otherwise have developed, seeing that the condition had lasted for several years. Anaesthesia moreover, is absent, which is a constant concomitant symptom of leprosy, and also eruptions of bullae (Pemphigus leprosus) and extensive formation of spots (Lepra maculosa) upon the surface of the skin, as well as the ulcerations, which are never absent in leprosy; the healthy state of the mucous membrane also is not in favour of leprosy, because it is always essentially affected in advanced cases.

Other diseases, such as Lymphadenia cutanea, Molluscum fibrosum, Lupus universalis, could easily and with perfect certainty be excluded from the aspect of the disease which has been just described. The clinical diagnosis is therefore multiple diffuse pigmented sarcoma of the general integument. This was confirmed by the microscopical examination of the two extirpated nodes, which were removed from the patient during life.

Histology.

The new growth taken from the left eyelid is about the size of a pea, markedly vascular and of a bluish red colour. Its surface on section is smooth, moderately succulent, and has not the appearance of a gland, but rather that of connective tissue. After hardening in alcohol, the sections were coloured first in Haematoxylin and then in diluted picrocarmine of RANVIER. A sharp double colouration is obtained by this treatment. Then the preparations were mounted either in glycerine or, after the water had been removed, in Dammar balsam. By the use of a low power, the tissue is seen to be formed of spindle-shaped cells, held together by a ground- or intercellular substance, which is moderately firm, scanty, amorphous, and easily coloured by picrocarmine, whilst the nuclei of the longshaped cells are coloured by haematoxylin. We are dealing, therefore, with a tissue which is characterised by the presence of a ground- or intercellular substance, by an abundance of fusiform cells, arranged closely together. All these qualities clearly betoken the structure of sarcoma, whilst the shape and the number of the cells indicate the special variety of *fusocellular* or *fascicular* sarcoma, which LEBERT has named "tumour of fibroplastic cells". All the elements of the cutis vera, the papillae and a part of the subcutaneous connective tissue are supplanted by the tissue of the new growth,

which in this way has the cutis vera for the matrix. Above the sarcomatous and hypertrophied papillae the epidermis shows in different places vesicular degeneration. The intercellular spaces of the stratum spinosum are sometimes slightly enlarged.

As concerning the more minute details, there may be mentioned:

- a. *The large number of bloodvessels.* Venous capillaries are specially to be found, rarely larger vessels. It is characteristic, that they are in direct connection with the fusiform cells, i. e. that the connective tissue around the vessels, the "adventitia", as well as their own proper wall, is absent. This plentiful occurrence of vascular tissue also explains the partly new and partly old haemorrhages, which we find in other sections. In the first case one sees tolerably well-preserved blood corpuscles, in the second, yellow, red, and brown pigmentations, which arise from the haemaglobin, and actually give the chemical reaction of iron.
- b. *The cells of the tumors are disposed in the form of bundles* which intersect in different directions in such a way, that either longitudinal or transverse sections are met with, and might, in the latter case, more or less simulate round cells. Sometimes these cells contain the pigment granulations already mentioned.

Sarcôme pigmentaire diffus multiple.

Par

ERNEST SCHWIMMER.

Historique.

Le sarcôme pigmentaire multiple diffus de la peau n'était pas encore connu et décrit il y a 20 ans comme une maladie particulière. Les vieilles descriptions de PARÉ et de LORRY sur le sarcôme se rapportent à un tout autre mal que celui que nous décrivons aujourd'hui. De même que le mycosis fongioïde d'ALBERT et de BAZIN se rapportait à une maladie grave de la peau, que fut rapprochée du sarcôme, les travaux fondamentaux de VIRCHOW sur le sarcôme en général, amenèrent davantage l'attention sur le sarcôme de la peau, et la communication de KOEHLER sur un cas pareil fut l'origine de recherches et de publications importantes sur le sarcôme cutané.

C'est à KAPOSI que nous devons la description clinique la plus complète. KAPOSI a publié dans le grand traité de HEBRA le chiffre important de 5 observations, et la description aussi complète que claire qu'il fit de cette affection amena une série de publications analogues. Tels sont les cas de VIDAL, de WIGGLESWORTH, TANTURRI, HARDAWAY, d'AMICIS, TAYLOR, HALLOPEAU, FUNK, etc. PERRIN a publié il y a quelques années une monographie complète reposant sur tous les matériaux publiés jusque-là. Aussi peut-on dès maintenant considérer cette affection comme cliniquement limitée et nettement diagnosticable. Les auteurs de la dernière époque étudièrent avec soin aussi l'histologie de ce néoplasme en même temps que sa description clinique. Ces résultats importants appartiennent maintenant à la science et j'ai pour ma part publié quelques détails nouveaux dans le travail sur le sarcôme cutané, que j'ai publié avec le Prof. BABES dans le grand traité des maladies de la peau de ZIEGLER.

Observation.

J'ai pu étudier, il y a peu de temps, l'observation suivante à ma clinique: K., 38 ans, instituteur communal dans le Tiphland hongrois, ne présente aucun antécédent pathologique jusqu'à l'âge de 21 ans,

époque à laquelle il fut atteint d'une grave affection typhoïde et bientôt après d'une fièvre intermittente de longue durée. Il se maria à 22 ans, devint père d'une nombreuse famille, il avait déjà deux enfants, lorsque débuta chez lui l'affection en question. Le mal dont il souffre actuellement débuta à l'âge de 29 ans, sous forme de nodules gros comme des haricots, au niveau du médus de la main gauche, en même temps il éprouva des douleurs violentes s'étendant le long de l'avant-bras. La douleur persista sans interruption, même après la complète ablation chirurgicale (faite par un médecin de son pays) de ce premier nodule. — Quelques mois après, la main gauche commença à se gonfler, à devenir douloureuse dans toute son étendue, de nouveaux nodules se formèrent au niveau de la face dorsale des autres doigts, et en même temps il se produisit sur le dos de la main droite une éruption de même nature. Quelques mois après, le pied droit puis le pied gauche devinrent le siège de douleurs ininterrompues, leur peau continua à se gonfler des deux côtés, les orteils et les plantes des pieds s'épaissirent notablement et les deux pieds parurent notablement élargis. — A partir de ce moment, l'affection suivit une évolution, une augmentation progressive mais plus lente, le mal s'étendant en se traînant vers le tronc, les flancs, et la figure. Le malade devint ensuite tellement souffrant qu'il dut abandonner son métier et garder le lit. Après avoir été soigné sans interruption par beaucoup de médecins et cela de diverses façons (surtout par le traitement antisiphilitique), il finit par se persuader qu'un autre traitement et un traitement plus puissant que les précédents serait plus utile, il se décida à entrer dans ma clinique en novembre 1888.

Etat actuel.

Le malade est âgé de 38 ans, de haute taille, de grosseur moyenne, d'une forte charpente osseuse, son tissu cellulaire sous-cutané est mou. — Tandis que les muscles des jambes et des cuisses sont

encore bien développés, ceux des bras paraissent amaigris. La coloration de toute la surface cutanée même au niveau des régions saines, est un peu plus foncée qu'à l'état normal, présentant çà et là des pigmentations tantôt lisses, tantôt saillantes. — Le crâne est fort et large, nullement douloureux en aucun point; l'intelligence, la pensée, le jugement sont irréprochables. — La figure présente en plusieurs points des nodules isolés siégeant dans le tissu conjonctif et recouverts d'une peau normale. La paupière supérieure et inférieure gauches sont gonflées dans toute son étendue et présentent quelques nodules d'un rouge bleuâtre du volume d'un grain de chenevis à celui d'un haricot qui se réunissent çà et là. Les nodules bleuâtres qui se trouvent dans la paupière supérieure gauche, sont situés si profondément dans l'épaisseur des tissus qu'ils gênent ses mouvements; un nodule est en train de s'ulcérer et est recouvert d'une mince croûte; les globes oculaires sont sains.

Les pavillons des oreilles sont épaissis des deux côtés, l'on trouve dans l'épaisseur du derme quelques nodules isolés, recouverts d'une peau brune et pigmentée. — Le tronc paraît à peine modifié au premier abord dans toute son étendue, cependant l'on trouve après une palpation attentive, aussi bien sur le dos que sur la poitrine de nombreux nodules et nodosités, variant du volume d'une lentille à celui d'un haricot et même d'une noisette, recouverts en certains points par une peau fortement pigmentée, en d'autres points par une peau normale.

À une pression un peu forte, les néoplasmes visibles aussi bien que ceux qui se trouvent dans le tissu cellulaire sous-cutané sont douloureux.

Les nodules qui se trouvent au niveau des bras suivent un trajet correspondant en partie aux réseaux lymphatiques et en partie aux rameaux nerveux; sur les bras on trouve des nodules disposés en séries linéaires analogues et très-nombreux aussi bien à droite qu'à gauche.

Le membre supérieur droit, si on le compare au membre supérieur gauche, paraît un peu atrophie et au niveau du tiers moyen du bras aussi bien qu'au niveau du $\frac{1}{3}$ supérieur de l'avant-bras sa circonférence est devenue de 2 à 3 centimètres plus petite que celle du point correspondant de l'extrémité gauche. Ce sont les doigts des deux mains qui présentent les modifications les plus remarquables. Ils paraissent aplatis et élargis à leurs extrémités, mais ici encore il y a une différence à noter dans l'aspect extérieur de ces doigts. Tandis en effet qu'à droite et à gauche, le pouce, l'index et le médus sont presque épaissis et élargis d'une façon égale, la 1^{re} et la 2^{de} phalange de l'annulaire se trouvent en flexion permanente, déterminée par une contracture pathologique. La 3^e phalange est aussi élargie pathologiquement que les autres doigts. Ceux-ci présentent aux deux mains une coloration bleue foncée, partout où l'on trouve des nodules du volume d'un grain de chaume à celui d'un haricot enclavés dans l'épaisseur de la peau, ne glissant pas sur les tissus sous-jacents auxquels ils adhèrent fortement. La peau de coloration vineuse elle-même est brillante, et les surfaces malades nettement séparées en certains points des surfaces saines. La main gauche, qui offre les mêmes modifications que celle de droite, présente une forte contracture du petit doigt laquelle est seulement moins apparente, parce que les autres doigts sont également en état de flexion par contracture, flexion qui, d'après les renseignements fournis par le malade s'est produite lentement dans l'espace des dernières années.

Au niveau des membres inférieurs, on trouve des tumeurs du volume d'une cerise, aux fesses du volume d'une noisette. Les cuisses sont couvertes de nombreux nodules moins confluentes disposés çà et là en séries linéaires. Les pieds sont altérés de la même façon que les mains. La plante des pieds des gros orteils est très-épaisse, la peau est d'un noir violacé et présente çà et là des nodules saillants. Autour des osselets du pied gauche existe un gonflement long d'environ centimètres constitué par un groupe de nodules dont quelques-uns en état d'ulcération, laissent écouler un pus liquide et séreux. Les nodules et nodosités qui constituent l'affection présentent une

certaine élasticité bien qu'un grand nombre d'entre eux soient assez résistants à la pression digitale.

On trouve aussi sur le prépuce des taches constituées par des nodules microscopiques. Le gland présente un aspect absolument normal. Les ganglions lymphatiques inguinaux sont notablement épaissis et gonflés; les ganglions lymphatiques des coudes et du cou sont moins gonflés. La cavité buccale et la langue paraissent saines, toutefois les gencives sont légèrement gonflées.

Les organes internes paraissent sains. Le patient qui est facilement atteint d'une fièvre légère, a bon appétit. La sécrétion urinaire ne présente pas d'anomalie. Le patient se plaint de douleurs persistantes qui le tourmentent jour et nuit et lui enlèvent le sommeil. En outre, ces douleurs se présentent sous une forme névralgique, d'accès névralgiques surtout intenses au niveau des extrémités des membres inférieurs.

Evolution et Traitement.

L'état précité du malade ne s'était pas modifié depuis quelque temps à son entrée à l'hôpital, et ne se modifia pas ensuite encore pendant plusieurs semaines. L'évolution ultérieure de la maladie fut fort traînante.

J'avais considéré l'affection après l'avoir bien examinée et après avoir éliminé dans mon diagnostic différentiel les différentes maladies qui auraient pu être confondues avec elle comme un sarcome pigmentaire diffus de la peau. L'examen histologique vint corroborer ce diagnostic.

Je pus observer le patient pendant 9 mois et le traitement que j'instituai eut pour but de diminuer les douleurs et d'amener la régression des nodosités. Le traitement antisypilitique (Mercure et Jodure) prescrit par les premiers médecins, avait été inutile et d'ailleurs il ne devait pas être continué, car au lieu d'amener la résorption des nodosités il ne les avait modifiées en aucune façon et avait en outre notablement altéré la constitution du malade. Il fallait donc surtout modifier la nutrition du sujet, et parmi tous les traitements employés pour diminuer les douleurs, ce fut la phénacétine qui donna les meilleurs résultats. Je donnai la phénacétine à la dose de deux à trois grammes mélangée à la morphine, puis pure; elle produisit toujours un excellent effet. Le malade prenait d'ordinaire matin et soir 1 à 2 grammes de phénacétine et après plusieurs semaines il put dormir tranquillement pendant plusieurs heures même sans l'emploi de se médicament. — Contre le mal lui-même, l'employais l'acide arsénieux sous forme de liqueur de FOWLER, d'abord administrée comme médicament interne, puis en injections sous-cutanées. J'injectais d'abord 4 à 6 gouttes de liqueur de FOWLER, puis *une seringue de PRAVAZ entière*. Le patient reçut ainsi en tout 6 grammes d'acide arsénieux pendant ses 8 mois de séjour à l'hôpital sans qu'il ne se produisit aucune amélioration notable, et il finit au bout de ce temps par quitter mon service sans être guéri.

Diagnostic.

Le diagnostic exact du cas précité s'est appuyé aussi bien sur des considérations cliniques que sur des considérations histologiques. Dans les cas où l'on a affaire à des nodules sarcomateux isolés ou disséminés, la confusion avec des télangiectasies et des naevi est très-possible. Quand le mal envahit des régions multiples et étendues, l'on doit éliminer les affections cutanées généralisées qui par leur aspect objectif et leur évolution rappellent le sarcome. A celles-ci appartiennent.

a. La syphilide gommeuse de la peau. Celle-ci se distingue de l'affection actuelle par ce fait que laissant de côté les considérations anamnétiques, non seulement l'évolution mais les phénomènes constatés à un premier examen rendent toute confusion difficile. Les nodules présentaient tous une coloration brune, ils étaient douloureux à la pression, tandis que les nodules de la syphilis sont des nodules plus foncés et cuivre rouge. Excepté les nodules en train de se ramollir et de se

nécroser, l'un au niveau de la paupière gauche, l'autre au niveau des osselets du pied droit, l'on ne trouvait nulle part dans aucun des néoplasmes une tendance à la suppuration nécrobiotique. D'autre part l'on ne trouve nulle part des cicatrices indiquant un processus ulcératif antérieur, et même les petits nodules d'aspect papuleux ne présentaient nulle part de limitation nette, mais étaient plutôt enchâssés dans une peau infiltrée.

- b. Le mycosis fongoïde qui est considéré par beaucoup d'auteurs comme appartenant au groupe des sarcomes, constitue une type absolument autonome, dont nous devons établir ici le diagnostic différentiel. Nous trouvons dans celui-ci suivant l'âge de la maladie des modifications étendues de la peau, présentant les caractères d'une affection grave. — Tandis que dans le premier stade du mal, ce sont les phénomènes eczématiformes qui l'emportent et que jamais l'on ne voit manquer les violentes démangeaisons, l'on voit apparaître dans les stades ultérieurs les nodules et les nodosités, qui offrent en général aux endroits où ils apparaissent, une série ininterrompue de formes de tissus nouveaux avec infiltration diffuse concomitante des régions cutanées ambiantes. — Toutes ces néoplasies présentent une tendance à la nécrose suppurée, et à une suppuration riche et abondante d'où résulte une irritation du derme avec tendance consécutive à la formation de productions fongueuses. Les néoplasmes papillomato-fongueux donnent un caractère particulier à toute la maladie. Nous ne les avons pas rencontrés dans notre cas. D'autre part la coloration des nodules est d'un rouge vif, les nodules sont en général lobulés, divisés par des enfoncements, comme écraasés, tendant en bien des points au ramollissement, ce qu'on n'a pu constater dans notre cas.

Si donc, malgré certaines différences marquantes, les deux affections sont réunies cliniquement par certains auteurs, comme nous l'avons dit, il ne faut pas oublier qu'il existe des raisons suffisantes pour les séparer.

- c. La lèpre présente dans bien des cas de grandes difficultés diagnostiques, lorsque les nodules offrent une coloration d'un brun foncé fortement pigmentée sur toute la surface de la peau. Mais comme la lèpre est une affection totalement méconnue dans bien des pays, l'on ne devra songer à elle que lorsque les affections cutanées analogues auront pu être éliminées avec certitude. LEROY, qui dans son excellent traité de la lèpre attire entre autres l'attention sur le diagnostic différentiel entre cette maladie et le mélanosarcome, rappelle des cas où dans les pays lépreux une confusion semblable a souvent été faite.

Dans le cas précédent, la formation de nodules aux extrémités et à la figure entre autres pouvait laisser présumer que la maladie était la lèpre systématisée tégumentaire, surtout en tenant compte des hyperplasies partielles de la peau aux mains et aux pieds et de la dystrophie de plusieurs doigts. Mais un examen plus attentif permettait de constater que la formation nodulaire à la face était solitaire et que l'aspect caractéristique du léontiasis qui aurait dû se montrer ici certainement ou bout de plusieurs mois, manquait totalement. Les anesthésies qui ne font jamais défaut dans la lèpre manquaient également ainsi que les éruptions bulleuses (pemphigus leprosus) et les macules étendues (lèpre maculeuse) et enfin les nombreux ulcérations qui ne manquent jamais. L'intégrité des muqueuses plaïdait également contre le diagnostic lèpre,

car celles-ci sont toujours fortement atteintes dans les cas de lèpre systématisée tégumentaire.

D'autres maladies, telles que la lymphadénie cutanée, le mollusum fibreux, le lupus universalis, purent être éliminées facilement et avec certitude devant le tableau clinique précité.

Le diagnostic clinique fut donc : »Sarcome pigmentaire diffus de tout le tégument externe« et ce diagnostic fut vérifié par l'examen histologique de deux nodules excisés sur le vivant.

Examen histologique.

La tumeur enlevée à la paupière gauche a le volume d'un pois; elle est fort vascularisée, d'un rouge bleuâtre. Sa surface de coupe est unie, assez succulente, ne présente point l'aspect glandulaire, mais bien celui du tissu conjonctif.

Après durcissement dans l'alcool les coupes sont colorées par l'hématoxyline, puis placées dans le picrocarmine de RANVIER fort dilué. Par ce procédé on arrive à une coloration double très nette. Les préparations sont alors montées dans la glycérine ou bien après deshydratation dans la baume de Damar.

Sous un faible grossissement on voit un tissu formé par des cellules fusiformes unies entre elles par une substance fondamentale (ou intercellulaire) assez solide, mais peu abondante et amorphe, colorée légèrement par le picrocarmine, tandis que les noyaux des cellules oblongues sont colorés par l'hématoxyline.

Il s'agit donc d'un tissu qui est caractérisé par la présence d'un tissu fondamental ou intercellulaire, par la prépondérance du nombre des cellules fusiformes et par l'arrangement de ces cellules les unes par rapport aux autres. Elles sont disposées les unes à côté des autres et ne sont séparées que par la substance intercellulaire déjà mentionnée plus haut.

Toutes ces propriétés dénotent clairement la structure du sarcome; tandis que la forme et le nombre des cellules nous indique l'espèce de sarcome fusocellulaire ou sarcome fasciculé désigné par LEBERT sous le nom de tumeur à cellules fibro-plastiques.

Toute la substance du derme, des papilles et une partie du tissu conjonctif sous-cutané sont refoulés par le tissu de la tumeur, qui a ainsi pour matrice le derme elle-même. Au-dessus des papilles sarcomateuses et aggrandies l'épiderme montre en certains endroits une dégénération bulleuse, la couche de Malpighi présente une légère ectasie des espaces intercellulaires.

Quant aux détails il convient de mentionner d'abord:

- a. le grand nombre de vaisseaux sanguins; on trouve surtout des veines capillaires, des capillaires et rarement des vaisseaux plus volumineux. Il est caractéristique qu'ils se trouvent en rapport direct avec les cellules fusiformes c'est-à-dire qu'une paroi propre, ainsi que ce tissu conjonctif désigné sous le nom de l'»adventitia« leur manquent.

Cette riche vascularisation explique aussi les hémorrhagies soit récentes, soit plus anciennes que nous trouvons sur nos coupes; dans le premier cas on voit des globules rouges assez bien conservés, dans le second ces granulations pigmentaires jaunes, rouges et brunes qui proviennent de la matière colorante du sang et donnent en effet la réaction du fer.

- b. Quant aux cellules de la tumeur elles sont disposées en forme de faisceaux qui s'entrecroisent en des directions diverses, de sorte qu'on rencontre leur coupe longitudinale ou transversale ce qui donne, dans le dernier cas, l'illusion de cellules plus ou moins rondes. Quelquefois ce sont les cellules mêmes qui contiennent les granulations pigmentaires déjà mentionnées.

Sarcoma pigmentosum
diffusum multiplex

von
Johst Schwimmer



V.

Fig. 1.

Kératodermie symétrique des extrémités

Par

ERNEST BESNIER.

Parmi les affections mal déterminées, innommées ou mal nommées, qui ont pour siège les extrémités des membres, et particulièrement leurs faces palmaires et plantaires, nous en détachons une espèce que l'on peut, dès maintenant, décrire avec quelque précision, et que nous dénomons *Kératodermie érythémateuse symétrique des extrémités*, ou simplement *Kératodermie symétrique des extrémités*. Le dessin que nous donnons (voir Pl. V. Fig. 1) représente un type simple, net, complet¹; tous les détails en peuvent être suivis à la loupe et vus comme sur le vif.

Les lésions hyperkératosiques sont disposées par îlots à la face palmaire de tous les doigts, au devant de l'extrémité inférieure et antérieure des métacarpiens, du sommet de l'éminence thénar, et tout le long du bord cubital de la face palmaire de la main.

Sur chacun des îlots on remarque d'abord l'épaisseur considérable du revêtement corné dans tous les points atteints, puis l'hypertrophie des lignes papillaires normales, dont les séries élégantes ne sont interrompues que par les érosions, déchirures et fissures de cause externe.

Dans les intervalles, la peau est absolument normale, et se sépare des parties saines par une zone érythémateuse de cinq à six millimètres de largeur; nulle trace de lésion eczémateuse à aucune période. Voici les caractères de l'examen histologique fait par BALZER dans mon laboratoire de l'hôpital Saint Louis il y a déjà beaucoup d'années.

Technique: Alcool, picro-carminate, glycérine. — La couche épidermique est considérablement épaissie, et se présente avec ses ondulations caractéristiques. Il est seulement remarquable de voir que diverses parties de cette couche épidermique se colorent fortement par le carmin, au lieu de ne prendre que la coloration jaune de l'acide picrique comme c'est le cas ordinaire. Les conduits sudorifères paraissent dilatés; on les suit dans toute l'épaisseur de l'épiderme, où ils sont comme sculptés. Enfin il existe aussi de profondes crevasses ou plutôt des fentes linéaires qui pénètrent jusqu'aux couches les plus voisines du corps muqueux.

A un plus fort grossissement on voit que la structure cellulaire est difficilement reconnaissable; aussi bien à la profondeur qu'à la superficie il est impossible de trouver de cellules épidermiques avec leur noyaux, et leurs contours sont partout mal accusés ou même méconnaissables. C'est dans la profondeur que les cellules se colorent le mieux par le carmin; ailleurs l'épiderme présente l'apparence d'une masse homogène réfringente; en quelques points les cellules laissent entre elles des espaces vides qui donnent l'apparence d'un feutrage. Dans le voisinage des canaux sudorifères, les cellules aplaties et comprimées ressemblent à de petits faisceaux aplatis.

Il semble, en résumé, que les cellules au lieu de subir la dessiccation et la dégénération normale se fondent en une masse de kératine homogène, compacte qui se fendille par places, entretenue par une prolifération, et un excès de vitalité des cellules du corps muqueux ainsi que par la conservation plus parfaite des couches de cellules les plus profondes.

Sur tous les points où la couche cornée est enlevée, l'hypertrophie papillaire est manifeste, et de petits cones cornés restent appendus aux grains papillaires.

La marche est pénible, non douloureuse; nulle douleur spontanée en aucun point du corps. Pas de modifications des réflexes, ni aucune altération de la sensibilité aux recherches les plus multipliées.

Aux mains les mouvements de flexion et d'extension sont limités, à la fois par la douleur produite au niveau des rhagades et par l'obstacle mécanique constitué par l'épaisseur de la couche cornée.

La sécrétion sudorale n'est pas empêchée; peut-être existe-t-il, vers le soir, une hyperidrose de la face dorsale des mains, surtout dans la région cubitale.

Les ongles sont incurvés avec aplatissement latéral de la phalangette.

La lésion est identique aux deux mains, un peu moins prononcée à la main droite, qu'à la main gauche ici représentée.

Aux faces plantaires des orteils et sur les régions qui correspondent aux faces antérieure et inférieure des métatarsiens marginaux, aussi qu'au talon, on retrouve la kératose et l'exfoliation, mais moins prononcée qu'aux mains. La zone congestive périphérique y est mieux dessinée, au contraire, qu'aux mains.

¹ Le moulage sur nature fait par BARETTA a été déposé par nous en 1877 dans le Musée de l'hôpital Saint-Louis sous le n° 492; il a été reproduit en photochromie par MEHEUX.

Bien que ces lésions existent aux *points de pression*, leur développement se fait indépendamment de tout travail professionnel ; la maladie procède par poussées, est plus accentuée en hiver, et subit surtout des exacerbations plutôt que des rechutes, car elle est en réalité permanente. — Il n'est pas douteux, que le travail manuel l'aggrave et l'exagère, mais on peut garder ces malades pendant de longs mois en observation et s'assurer que des exacerbations se reproduisent en dehors de tout travail.

Le sujet dont la main est ici représentée, était âgé de 21 ans ; la maladie avait commencée à l'âge de 8 ans ; il ne portait en aucun autre point du corps de lésion cutanée, et il n'avait rien de l'ichthyosique.

Assez rapidement, les applications de savon mou de potasse avec occlusion, les bains, amènent une amélioration en diminuant l'irritation kératogène, et en supprimant les ruptures rhagadiques ; mais je n'ai jamais pu obtenir d'action réelle et définitive sur le processus morbide. Plusieurs de ces sujets sont hyper-nerveux, mobiles, et se soustraient par tous les moyens possibles à l'observation prolongée.

Cette variété de kératodermie, que je désigne sous le nom de kératodermie érythémateuse symétrique des extrémités ne se confond pas avec la variété héréditaire et familiale qui a été décrite en 1883 par UNNA (voir *Über das Keratoma palmare et plantare hereditarium. Eine Studie zur Keratodermie-Nosologie. — Vierteljahresschrift für Derm. und Syph.* 1883 p. 231) et dont j'ai déposé en 1884 un magnifique exemple dans le musée de l'hôpital Saint Louis sous le n° 961.

Dans ces cas la maladie est congénitale ; elle existe chez tout ou partie des ascendants d'un côté et des collatéraux.

Chez le sujet dont je viens d'indiquer le numéro du mou-lage fait par BARETTA, la même affection existait chez trois de ses oncles maternels, chez sa mère, chez deux de ses sœurs ; trois de ses frères seraient restés indemnes.

Aux pieds, toute la surface en contact avec le sol est kératosée ; la limite avec les parties saines est marquée brusquement par une fine bordure érythémateuse. Aux mains la lésion occupe les faces palmaires dans leur entier empiétant sur une partie seulement de la face dorsale des phalanges et des phalangettes. Les plis de la peau exagérés forment une mosaïque à petits éléments. Les ongles sont sains. Les dents

n'ont aucun caractère pathologique ; les cheveux sont abondants et normaux ; il n'existe sur la peau du corps ni des membres aucun élément ichthyosique.

Chez ces sujets la couche kératosée se colore fortement par toutes les poussières, et en nuances variables avec la profession du malade.

La lésion gêne relativement les sujets dans certains travaux, mais nous avons vu plusieurs ouvriers habiles dans le bronze ou l'orfèvrerie exécuter malgré elle les travaux les plus délicats. Le travail excessif amène quelquefois de légères crises de dermite fissuraire, mais non les véritables poussées de la kératodermie commune symétrique.

La kératodermie symétrique que nous n'avons vraiment pas besoin de différencier de la main ichthyosique, ou des eczémas chroniques hyperkératiques, pas plus que du psoriasis corné, etc., se développe généralement dès l'enfance, dans la seconde enfance ; elle peut apparaître plus tard, même à un âge assez avancé ; on l'observe à un degré faible chez les hommes qui après avoir passé la plus grande partie de leur vie sans travailler de leurs mains, s'adonnent sur le tard à quelque métier d'agrément, menuiserie, tour, etc.

A titre général, on peut, provisoirement, détacher du groupe des kératoses palmaires et plantaires, et tout à fait disjoindre de l'ichtyose, les quatre types suivants de kératodermie des extrémités :

- a. La kératodermie symétrique des extrémités, congénitale et héréditaire.
- b. La kératodermie symétrique des extrémités qui se développe dans la seconde enfance, érythémateuse, irritable, peut-être en rapport avec quelque névrose centrale.
- c. La kératodermie symétrique des extrémités, inférieures particulièrement, qui se développe en foyers isolés et multiples à la plante du pied en dehors de toute proportion avec le degré des pressions, et qui est certainement, comme les précédentes, trophonévrotique, à origine centrale.
- d. la kératodermie accidentelle des extrémités qui arrive à tout âge sous l'influence de travaux inusités mais qui ne se confond pas avec les callosités proprement dites.

Die symmetrische Keratodermie der Hände und Füße.

Von

ERNEST BESNIER.

Aus der Zahl der schlecht definierten, unbenannten oder schlecht benannten Affektionen, welche die Hände und Füße, und besonders ihre Palmar- und Plantarfläche befallen, nehmen wir eine Klasse heraus, welche sich bereits mit einiger Genauigkeit beschreiben läßt und welche wir mit dem Namen *Erythematöse, symmetrische Keratodermie der Hände und Füße* oder einfach *Symmetrische Keratodermie der Hände und Füße* belegen. Die Abbildung, welche wir auf Tafel V, Fig. 1 geben, stellt den einfachen und vollständigen Typus dieser Krankheit dar¹; alle Einzelheiten können mit der Lupe verfolgt und wie am Lebenden gesehen werden.

Die Hyperkeratose tritt insel förmig an der Palmarfläche aller Finger vor dem unteren vorderen Ende der Metakarpalknochen, vor der Erhebung des Daumenballens und längs des Ulnarrandes der Hohlhand auf.

Auf jedem Insekten bemerkt man zuerst die allgemeine, beträchtliche Dicke der Hornschicht, alsdann die Hypertrophie der normalen Furchung, deren zierliche Zeichnung nur durch Erosionen, Risse und Spalten, welche durch äußere Ursachen bedingt sind, unterbrochen wird.

In den Zwischenräumen ist die Haut vollständig gesund und wird von den nicht befallenen Partien durch eine erythematöse Zone von 5—6 mm Breite geschieden; keine Spur von Ekzem zu irgend einer Zeit.

Folgendes sind die histologischen Befunde von BALZER, welcher bereits vor vielen Jahren in meinem Laboratorium des Hospitals St. Louis die Untersuchung gemacht hat:

Methode: Alkohol, Pikrokarmmin, Glycerin. — Die Hornschicht ist beträchtlich verdickt und zeigt die bekannten Wellenlinien. Auffällig ist das verschiedene Teile dieser Schicht sich stark mit Karmin färben, anstatt, wie gewöhnlich, nur die gelbe Farbe der Pikrinsäure anzunehmen. Die Gänge der Knäueldrüsen scheinen erweitert; man verfolgt sie durch die ganze Dicke der Hornschicht, wo sie wie gemeißelt sind. Endlich gibt es auch tiefe Einsenkungen oder vielmehr lineare Spalten, welche bis zu den an die Stacheln angrenzenden Lagen hinabreichen.

Bei stärkerer Vergrößerung sieht man, daß die zellige Struktur schwer zu erkennen ist; sowohl in der Tiefe, wie an der Oberfläche ist es unmöglich, Hornzellen mit ihren Kernen zu finden, und ihre Grenzen sind überall schlecht ausgeprägt oder selbst unkenntlich. Am besten färben sich noch die Zellen in der Tiefe mit Karmin. Im übrigen hat die Hornschicht das Aussehen einer homogenen, lichtbrechenden Masse. Stellenweise lassen die Zellen zwischen sich Lücken frei, welche das Aussehen eines Filzwerkes geben. In der Nachbarschaft der Gänge der Knäueldrüsen sind die Zellen abgeplattet und zusammengedrückt, wodurch sie kleinen, platten Bündeln ähnlich sind.

Es hat demnach den Anschein, als ob die Zellen, anstatt der normalen Vertrocknung und Degeneration zu verfallen, zu einer homogenen, kompakten Hornmasse zusammengeschweisft werden, welche stellenweise zerklüftet ist und sich herabgebildet durch eine außergewöhnliche Proliferation der Stachelzellen sowohl, wie durch das anomale lang Erhaltenbleiben der tiefsten Zellschichten.

Überall wo die Hornschicht abgehoben ist, zeigt sich die Papillarhypertrophie, und kleine Hornkegel bleiben an den Papillenspitzen hängen.

Der Verlauf ist langwierig, schmerzfrei; an keiner Körperstelle spontaner Schmerz. Keine Reflexveränderungen, keine Sensibilitätsstörung nach vielfachen Untersuchungen nachzuweisen.

Die Beuge- und Streckbewegungen der Hände sind sowohl durch die an den Rhagaden auftretenden Schmerzen, als auch durch das mechanische Hindernis der verdickten Hornschicht beschränkt.

Die Schweißabsonderung ist nicht behindert; vielleicht besteht sogar, gegen Abend, eine Hyperidrosis des Handrucks, besonders an der Ulnarseite.

Die Nägel sind eingebuchtet und die Endphalangen an den Seiten abgeplattet.

Die Läsion ist an beiden Händen gleich, an der rechten ein wenig mehr entwickelt als an der linken, welche hier abgebildet ist.

Auf der Plantarfläche der Zehen und an den Stellen, welche der vorderen und unteren Seite der Randmetatarsalknochen entsprechen, ebenso wie auf der Ferse findet man die Verhornung und die Abschuppung wieder, aber weniger ausgesprochen als an den Händen. Dagegen ist hier die periphere rote Zone besser entwickelt, als an den Händen.

Wenn diese Affektion sich auch an den Druckstellen findet, so tritt sie doch ganz unabhängig von jeglicher Berufsarbeit auf. Sie breitet sich schubweise aus, ist im Winter intensiver und zeigt eher Exacerbationen als Rückfälle, da sie eben permanent ist. Gewiß wird die Krankheit durch Handarbeit ernster und intensiver, aber wenn man solche Kranke monatelang beobachten kann, so überzeugt man sich, daß Exacerbationen auch ohne Arbeit auftreten.

Die Person, deren Hand hier abgebildet ist, war 21 Jahre alt. Die Krankheit hatte mit dem 8. Jahre begonnen. Keine sonstige Hautkrankheit am übrigen Körper, besonders keine Ichthyosis.

Die Applikation von Kaliseife mit Okklusivverband und Bäder führen ziemlich schnell eine Besserung herbei dadurch, daß sie die Verdickung der Hornschicht vermindern und die Bildung von Rhagaden unmöglich machen; aber ich habe nie einen wirklich bestimmenden Einfluß auf den Krankheitsverlauf ausüben können. Mehrere von solchen Kranken waren sehr nervös, erregbar und entzogen sich durch alle möglichen Mittel einer längeren Beobachtung.

Diese Abart der Keratodermie, welche ich mit dem Namen erythematöse symmetrische Keratodermie der Hände und Füße bezeichne, darf nicht mit der in bestimmten Familien erblich auftretenden Abart verwechselt werden, welche UNNA beschrieben hat, und wovon ich ein prächtiges Exemplar im Museum des Hospitals St. Louis unter der Nr. 961 im Jahre 1884 aufgestellt habe.

In diesen Fällen ist die Krankheit angeboren; sie kommt bei allen oder bei einem Teile der Glieder in aufsteigender Linie oder in den Nebenlinien vor.

So fand sich in der Familie der Person, von welcher das soeben genannte und von BARETTA angefertigte Modell stammt, dieselbe Krankheit bei drei von ihren Onkeln mütterlicherseits, bei ihrer Mutter und bei zweien ihrer Schwestern; drei von ihren Brüdern sollen verschont geblieben sein.

An den Füßen ist die ganze mit dem Boden in Berührung kommende Fläche von dicker Hornschicht bedeckt; die Grenze nach dem Gesunden zu ist scharf von einem dünnen, erythematösen Rande bezeichnet. An den Händen sitzt die Affektion auf der ganzen Palmarfläche und geht nur stellenweise auf die Dorsalfläche der zweiten und dritten Phalangen über. Die stark ausgeprägten Hautfurchen bilden ein aus kleinen Elementen zusammengesetztes Mosaik. Die Nägel sind gesund. Die Zähne zeigen nichts Abnormes; die Haare sind üppig entwickelt und normal; weder auf der Haut des Rumpfes noch der Extremitäten ist ein Zeichen von Ichthyosis. Bei solchen Personen färbt sich die Hornschicht stark mit allen möglichen Substanzen und verschieden, je nach der Profession des Kranken.

¹Das von BARETTA nach der Natur angefertigte Modell habe ich 1877 in dem Museum des Hospitals St. Louis unter der Nr. 492 aufgestellt; es ist von MÉHEUX photochromiert.

Die Affektion belästigt in mancher Hinsicht die Personen bei gewissen Arbeiten, aber trotzdem haben wir mehrere geschickte Arbeiter in Bronze und Gold die feinsten Gegenstände ausführen sehen. Angestrengte Arbeit führt mitunter leichte Anfälle von Dermatitis mit Rhagadenbildung herbei, aber nicht die wirklichen Schübe der gewöhnlichen symmetrischen Keratodermie.

Die symmetrische Keratodermie, welche wir gewiß nicht nötig haben, von der Handerkrankung bei Ichthyosis oder von den chronischen, mit Hyperkeratose einhergehenden Ekzemen, noch von der Psoriasis cornea etc. abzugrenzen, entwickelt sich im allgemeinen von der Geburt an, in den Kinderjahren; sie kann auch später erscheinen, sogar im ziemlich vorgerückten Alter. Man beobachtet sie im schwachen Grade bei Leuten, welche die längste Zeit ihres Lebens verbracht haben, ohne mit der Hand zu arbeiten, und welche sich in ihren alten Tagen aus Liebhaberei mit Tischlerei, Drechseln etc. befassen.

Man darf vielleicht provisorisch von der Gruppe der Hyperkeratosen der Palmar- und Plantarfläche folgende vier Typen von Kera-

todermie der Hände und Füße ablösen und ganz und gar von der Ichthyosis trennen:

- a. Die angeborene und erbliche symmetrische Keratodermie der Hände und Füße.
- b. Die symmetrische Keratodermie der Hände und Füße, welche sich in den Kinderjahren entwickelt, erythematöser und entzündlicher Natur ist und vielleicht in Beziehung zu irgend einer centralen Nervenerkrankung steht.
- c. Die symmetrische Keratodermie der Hände und Füße, besonders der letzteren, welche sich in isolierten und mehrfachen Herden an der Sohle ganz unabhängig von dem Grade des Druckes entwickelt und welche gewiß, wie die vorhergehenden, centralen, trophoneurotischen Ursprungs ist.
- d. Die zufällige Keratodermie der Hände und Füße, welche in jedem Alter unter dem Einfluß ungewohnter Arbeiten auftritt, aber die nicht mit den eigentlichen Kallositäten wechselt werden darf.

Symmetrical Keratoderma of the extremities.

By

ERNEST BESNIER.

Among the affections not sufficiently determined, unnamed or improperly named which are situated on the extremities and particularly upon their plantar and palmar surfaces, we may isolate a species which may now be described with some precision, and which we name *Symmetrical Keratoderma erythematosa*, or simple *Symmetrical Keratoderma of the extremities*. The drawing (see Plate V, Fig. 1) represents a simple type, perfect and complete¹; every detail may be followed by a lense as if from life.

The hyperkeratotic lesions are disposed in islets on the palmar surface of all the fingers, over the anterior aspect of the lower ends of the metacarpals, on the thenar eminence, and all along the radial margin of the palmar surface of the hand.

Each of these islets is remarkable in the first place for the thickness of the horny covering, and next for the prominence of the normal papillary lines, which are broken by erosions, rents and fissures produced by external causes.

The skin between these islets is absolutely healthy and is separated from the diseased parts by an erythematous zone of five to six millimetres in breadth. There was no trace of an eczematous lesion at any period. The following are the histological characters of the lesion, as determined by BALZER many years ago in my laboratory at l'hôpital Saint Louis.

Alcohol, picro-carmin, glycerine. — The epithelial layer is considerably thickened and presents its characteristic undulations. There is nothing remarkable except that different parts of this epithelial layer are coloured strongly by carmine, instead of taking the yellow colour of the picric acid, as is ordinarily the case. The sudoriparous ducts appear dilated; they may be followed through the whole thickness of the epithelium, in which they appear as if buried. Finally there exist deep crevices on rather lineal clefts which penetrate as far as the layers bordering immediately on the rete Malpighii; with a more powerful lense the cellular structure of both the deep and superficial layers is recognised with difficulty; it is impossible to find epithelial cells with their nuclei;

and their contours are especially ill-formed or even unrecognisable. In the deep layers the cells are coloured better by carmine than those in the superficial layers. The epithelium moreover presents the appearance of a refractile homogeneous mass; in some places empty spaces occur between the cells which impart to it the appearance of a feltwork. In the vicinity of the sudoriparous ducts the flattened and compressed cells resemble small flattened bundles or fasciculi.

It seems that the cells instead of undergoing the normal desiccation and degeneration are united into a dense homogenous mass of keratine, splitting into clefts in places, held together by a proliferation of the cells of the rete Malpighii, and also by the unusually perfect preservation of the deepest layers of the horny layer.

Wherever the horny layer is raised the papillary hypertrophy is evident, and the minute horny cones remain attached to the papillary bodies.

The progress is tedious, not painful, no spontaneous pain occurring anywhere. There is no modification of the reflexes, nor was any alteration of sensibility discovered after frequent examinations. The movements of flexion and extension of the hands are limited, partly by the pain in the fissures, and partly by the mechanical obstacle which the thickness of the horny layer presents. The sudoriparous secretion is not arrested, while towards evening there is a hyperidrosis of the dorsal surface of the hands especially in the cubital region. The nails are curved, with lateral flattening of the terminal phalanx.

The lesion is identical on both hands, but a little more pronounced on the right than on the left hand, which is here represented.

The keratosis and exfoliation are also found on the plantar surfaces of the toes and on the regions which correspond to the upper and lower heads of the metatarsi, as also on the heel; but not so well marked as on the hands. The congestive peripheral zone on the contrary is more pronounced than on the hands.

Although the lesions exist on the parts exposed to pressure, their development is independent of the patients occupation. The disease progresses by attacks, and is worse during the winter; it suffers exacerbations rather than relapses, as the malady is in reality permanent. There is no doubt that manual work aggravates and exaggerates it, but when the patients are kept for several months under observation, these exacerbations are seen to occur independently of all work.

¹ The model from nature made by BARETTA was placed me in 1887 in the Museum of L'Hôpital Saint Louis, numbered 492. It has been reproduced as a coloured photograph by MÉRÉUX.

The patient, whose hand is here represented, was 21 years old. The disease began at the age of 8 years; there was no other cutaneous lesion on the body, and he bore no signs of ichthyosis.

The applications of soft potash soap and baths produced a tolerably rapid amelioration of the condition, and removed the fissures; but I have never been able to obtain a real and permanent control of the morbid process. Several of my patients were nervous and excitable, and sought by all possible means to escape from prolonged observation.

This variety of Keratoderma, which I designate by the name *Keratodermie érythémateuse symétrique* of the extremities is distinct from the hereditary and familial variety which was described by UNNA in 1883 and of which I have placed a fine example in the museum of L'Hôpital Saint Louis, numbered 961. In these cases the disease is congenital; it exists in all or some of the ancestors on one side, and in the collateral relatives. In the case of the patient from whom the model was formed (No. 961), the same affection existed in three of his maternal uncles, in his mother, in two of his sisters, while three of his brothers were free from the disease. —

On the feet, the soles are keratosed, and the junction with the healthy parts is sharply marked by a fine erythematous border. On the hands the lesion occupies the entire palmar surfaces, only partially encroaching upon the dorsal surface of the phalanges. The exaggerated folds of the skin form a mosaic of small segments. The nails are healthy. The teeth show no pathological feature: the hair is abundant and normal; there does not exist upon the skin of the body or extremities a trace of ichthyosis.

In three cases the keratosed layer is considerably blackened by dust but to a degree varying with the occupation of the patient.

The lesion impedes the patient in certain employments, but we have seen several able workers in bronze, or silversmiths execute, in spite of it, the most delicate work. Excessive work produces sometimes a slight dermatitis with fissures, but not the true attacks met with in the common symmetrical keratoderma.

The symmetrical keratoderma, which it is not necessary to differentiate from ichthyosis of the hand, or chronic hyperkeratotic eczema, nor even psoriasis corné etc., develops during childhood; or it may appear later, even at an advanced age. It may be observed in a slight degree in men who have passed the greatest part of their lives without manual work but who late in life have devoted themselves to some pleasant occupation, such as carpentry, or turning etc.

On general grounds we may provisionally separate from the groups of palmar and plantar keratoses, and from ichthyosis the four following types of keratoderma of the extremities:

- a. The symmetrical congenital and hereditary keratoderma of the extremities.
- b. The symmetrical keratoderma of the extremities which develops in childhood, which is erythematous and irritable, and may be connected with some central neurosis.
- c. The symmetrical keratoderma of the extremities, especially of the feet, which develops in isolated foci and spreads on the sole of the foot out of all proportion to the degree of pressure, and which is certainly, like the preceding variety, tropho-neurotic, and of central origin.
- d. The accidental keratoderma of the extremities occurring at any age, produced under the influence of unusual work, distinct, however, from the callosities properly so-called.

Angiokeratoma.

Par

VITTORIO MIBELLI.

Histoire clinique.

LOUISE PALAZZI, âgée de 14 ans, de Rosignano Marittimo (Italie), domiciliée à Sienne dans le Pensionat de S^{te} Catherine, présente, depuis quelques années, les lésions suivantes. — Sur la surface des doigts des mains on voit de nombreuses petites tumeurs de la grandeur moyenne d'un grain de chanvre; quelques-unes ont une forme globuleuse assez régulière, d'autres une forme allongée et un volume plus grand. Ces petites tumeurs — d'une teinte grise-de-plomb qui chez quelques-unes est presque violâtre ou rouge-sombre avec des pointillages superficiels plus obscurs — sont soulevées et circonscrites sur la peau environnante qui est saine, sans le plus petit signe de réaction phlogistique. Elles sont d'une consistance cornée avec une surface rugueuse et quelquefois épineuse, et elles prédominent sur la phalange moyenne et sur la phalange unguéale. — De petites taches à peu près aussi larges qu'un grain, d'un rouge obscur plus accentué au centre qu'à la périphérie, se trouvent parsemées entre les tumeurs; l'épiderme qui recouvre les taches est dur, presque corné, mais ferme et sans trace d'exfoliation squameuse. — On rencontre aussi, sur quelques points, des formes de transition entre les taches unies et les petites tumeurs décrites ci-dessus. — Le colorit particulier des taches et des tumeurs disparaît complètement sous la pression.

On observe des lésions semblables aussi sur le dos des doigts des pieds, mais elles sont ici plus rares et moins développées.

Aucun trouble de la santé générale, ou phénomène subjectif local, accompagne cette affection cutanée. La jeune fille a joui toujours d'une bonne santé; elle a souffert seulement d'engelures qui se répétaient à chaque hiver.

L'affection actuelle n'est pas congénitale. Il paraît qu'elle s'est développée plutôt lentement, et que seulement depuis 5 ans elle s'est manifestée dans la forme typique qu'elle présente actuellement.

J'ai eu la possibilité de visiter très souvent la malade pendant un an et demi et j'ai trouvé que l'aspect général de la maladie cutanée ne s'est pas modifié d'une manière remarquable. Pendant l'hiver elle a eu des engelures, mais elles occupaient seulement les parties saines, et elles n'ont en rien

modifié l'état des choses précédentes. Cependant j'ai pu quelquefois constater sur les doigts la présence de très petites taches rouges, ayant tous les caractères de la telangiectasie cutanée simple, qui se trouvaient dans le voisinage d'autres déjà un peu soulevées et recouvertes d'un épiderme corné; et j'ai pu suivre le lent développement successif de quelques-unes de ces dernières jusqu'au moment où elles sont devenues de petites tumeurs. Pendant l'hiver j'ai observé que les doigts étaient habituellement froids, et que les taches, aussi bien que les tumeurs présentaient une dureté plus grande et un colorit plus sombre qu'en été.

Dans le but de suivre le développement et la marche naturelle de l'affection, je n'ai pas institué aucun traitement; je me suis borné à enlever quelques tumeurs avec le couteau pour l'examen histologique. — Aucune des tumeurs enlevées, même depuis plus qu'une année, n'a jamais donné signe de reproduction.

Histologie.

Sur des coupes fixées par l'alcool absolu, ou par l'acide osmique ou par le liquide de FLEMING, et colorées par différentes méthodes on trouve que la plus grave et plus caractéristique altération de ces tumeurs a son siège dans le corps papillaire, d'où dérivent des altérations secondaires dans le corps muqueux de MALPIGHI et dans la couche cornée elle-même.

Dans les endroits, où cette altération n'existe pas, où elle est peu prononcée, on trouve aussi des choses intéressantes à considérer. Ainsi, relativement au derme et à sa couche papillaire, dans ces rares points où elle est bien conservée, on observe comme un fait constant un certain amincissement des papilles qui semblent déprimées et resserrées; les vaisseaux capillaires sont évidemment dilatés, et quelquefois, au lieu du vaisseau central principal de la papille, on trouve une ample lacune presque cylindrique dirigée verticalement et remplie de corpuscules sanguins rouges. Dans la couche moyenne et profonde du derme on voit, presque partout, de larges et nombreuses fentes lymphatiques, dont quelques-unes pleines de corpuscules hématiques, et quelques rares capillaires sanguins un peu dilatés; des cellules migratrices sont parsemées entre les faisceaux conjonctifs, et dans quelques endroits il semble qu'il y ait un principe d'infiltration phlogistique.

L'épiderme présente toujours un épaissement considérable de la couche cornée, où on voit le type A de la cornéification d'après ZANDER. Dans le stratum lucidum on voit bien représentée l'éléidine en gouttelettes et en flaques. De nombreux pores sudorifères parfaitement normaux traversent la couche cornée. — Le stratum Malpighii *in toto* n'est pas épaissi, mais le stratum granulosum paraît fortement hypertrophié, aussi pour le nombre de ses cellules que pour la grande quantité de kératohyaline que celles-ci renferment.

Pour ce qui concerne l'altération plus grave que j'ai mentionnée, et qui correspond mieux en général à la partie centrale des tumeurs, cette altération consiste en ce qu'une grande partie des papilles sont transformées en véritables espaces hématiques de figure assez régulière, tantôt simples, tantôt divisés par une ou plusieurs cloisons, de telle façon qu'on a l'aspect d'un tissu caverneux. Et cela tant plus que l'on trouve également des cavités hématiques dans le milieu du stratum malpighien dans le stratum corné et profondément dans le tissu subpapillaire du derme; tandis que d'autres fois les prolongements interpapillaires de l'épiderme s'enfoncent profondément dans le derme en forme de bandes épithéliales très subtiles, tortueuses et irrégulières, qui se divisent à leur extrémité et concourent à délimiter d'autres espaces hématiques plus profonds.

De tout cela il résulte que nous avons, dans chaque tumeur, d'un côté un tissu vasculaire caverneux (*angiome*) et d'une autre côté une hypertrophie épidermique en forme de vrai *kératome*, d'où la figure d'ensemble de ce que je vais dénommer » *Angiokératome* ».

Puisque les cavités hématiques du corps papillaire s'avancent vers l'épiderme, il en résulte des phénomènes de compression sur l'épiderme, et quelquefois aussi des épanchements hématiques

des transsudations séreuses, et aussi une formation de vésicules et de cavités médullaires dans la couche cornée.

Cela soit dit pour les petites tumeurs. Pour ce qui concerne les taches planes, l'altération du derme est ici la même que j'ai décrite ci-dessus : ici aussi on trouve des amples cavités dans le tissu conjonctif contenant des éléments hématiques ; ici aussi, dans quelques points, le corps papillaire possède de larges espaces vasculaires qui tendent à se soulever et à comprimer les couches épidermiques. Ces dernières lésions sont néanmoins plus rares et jamais autant développées que dans les petites tumeurs ; la couche cornée seulement est toujours grossie et possède également une constitution normale c'est-à-dire le type A de la cornéification d'après ZANDER.

Diagnostic.

Les caractères extérieurs des petites tumeurs donnent au premier examen très aisément l'idée d'un kératome. Il faut néanmoins distinguer ce que j'appelle Angiokératome, du *Keratoma simplex* (*Verruca vulgaris*) ; et cette différenciation est très facile, si l'on a regard à la coloration particulière de l'Angiokératome qui disparaît sous la pression, pour reparaître quand la pression a cessé, et aux changements que la couleur subit par l'influence du froid ; caractères qui donnent l'idée de l'Angiome.

L'Angiokératome étant une tumeur mixte, il ne peut pas être rangé dans aucune des divisions de la classification de AUSPITZ : ou, au moins, il faudrait dire qu'il appartient, en partie à la VII. classe, des Epidermidoses, et en partie à la VIII. classe des Chorioblastoses. C'est pour cela qu'il me semble plus raisonnable de dire seulement qu'il appartient aux tumeurs homéoplastiques de la peau, selon la conception et les distinctions que UNNA a formulées de ces tumeurs, dans son travail sur le Fibrokératome.

Angiokeratom.

Von

VITTORIO MIBELLI.

Krankengeschichte.

Louise Palazzi, 14 Jahre alt, aus Rosignano Marittimo (Italien), wohnhaft Siena im Pensionat St. Catharina, zeigt seit einigen Jahren folgende Affektion.

Auf der Dorsalfäche der Finger, besonders auf den Mittel- und Endphalangen, sieht man zahlreiche kleine Tumoren, durchschnittlich von Hanfkorngröße; einige sind von fast kugelig Gestalt, andre größer und länglich. Sie haben eine bleigraue Färbung, welche bei manchen beinahe ins Violette oder Dunkelrote mit noch dunkleren, oberflächlichen Punkten übergeht. Ihre Oberfläche ist rauh und mitunter stachelig, sie sind von horniger Konsistenz. Sie erheben sich ganz unnschrieben aus der umgebenden gesunden Haut, welche nicht das geringste Zeichen von Entzündung aufweist. Zwischen diesen Tumoren zerstreut finden sich kleine, fast korngröÙe Flecke, deren Centrum dunkler rot gefärbt ist als ihre Peripherie. Die sie bedeckende Epidermis ist hart, fast hornig, aber glatt und ohne Spur von Abschuppung. — Stellenweise begegnet man auch Übergangsformen zwischen diesen Fleckchen und den oben beschriebenen Tumoren. — Die den Flecken und Tumoren eigentümliche Farbe verschwindet vollständig auf Druck.

Ähnliche Affektionen beobachtet man auch auf der Dorsalfäche der Zehen, doch sind sie hier seltener und weniger ausgebildet.

Allgemeinbefinden ungestört, das lokale Leiden ohne subjektive Erscheinungen. Das Mädchen war sonst stets gesund, litt nur jeden Winter an Frostbeulen.

Die Hautaffektion ist nicht angeboren, scheint sich langsam entwickelt zu haben und hat sich erst in den letzten 5 Jahren in der jetzt bestehenden Form manifestiert.

1½ Jahr habe ich die Patientin sehr häufig besucht und keine bemerkenswerte Veränderung an dem allgemeinen Aussehen des Hautleidens wahrgenommen. Die im Winter auftretenden Frostbeulen saßen nur an den sonst gesunden Partien und hatten keinen Einfluss auf die Affektion. Im Winter waren gewöhnlich die Finger kalt; die Flecke und die Tumoren zeigten dann eine größere Härte und ein dunkleres Kolorit als im Sommer. Mitunter jedoch konnte ich an den Fingern die Gegenwart sehr kleiner roter Flecke konstatieren, welche wie gewöhnliche Teleangiektasien aussahen und sich in der Nachbarschaft von schon ein wenig erhabenen und mit verhornter Epidermis bedeckten befanden, und ich verfolgte die allmähliche Entwicklung derselben bis zu kleinen Tumoren.

Zum Zwecke des Studiums der Affektion leitete ich keine Behandlung ein, sondern beschränkte mich darauf, einige der Tumoren zur histologischen Untersuchung mit dem Messer zu entfernen. Seit mehr als einem Jahre ist an diesen Stellen noch kein Anzeichen eines Recidivs aufgetreten.

Histologie.

Die Schnitte der in Alkohol absol., Osmiumsäure und in FLEMING-scher Lösung gehärteten Präparate wurden nach verschiedenen Methoden gefärbt. Die Hauptveränderung sitzt in dem Papillarkörper, von wo die sekundären Veränderungen in dem Stratum spinosum und corneum herrühren. An den vereinzelt Stellen, wo der Beginn des Prozesses vorliegt, sind die Papillen stets verschmälert und wie zusammengeedrückt; ihre Kapillaren sind deutlich erweitert, oder es findet sich

statt derselben eine weite, fast cylindrische, vertikal gerichtete Öffnung, die mit roten Blutkörperchen gefüllt ist. In der mittleren und tiefen Cutisschicht sieht man fast überall zahlreiche weite Lymphspalten, von denen einige voll von Blutkörperchen sind, und vereinzelte, etwas dilatierte Blutkapillaren. Zwischen den Bindegewebsbündeln liegen hier und da Wanderzellen, und stellenweise scheint der Anfang einer entzündlichen Infiltration vorhanden zu sein. Die Epidermis hat überall eine stark verdickte Hornschicht mit normalen Hornzellen. Im Stratum lucidum normalerweise das Eleidin in Tröpfchen und in kleinen Lachen. Zahlreiche normale Ausführungsgänge. Stratum granulosum stark hypertrophisch, großer Gehalt an Keratohyalin. Stratum spinosum nicht verdickt.

Bei weiterem Fortschreiten des Prozesses, wie er sich gewöhnlich in der Mitte der Geschwülste findet, wandeln sich eine große Zahl von Papillen in wirkliche Bluträume um, die, ziemlich regelmäÙig geformt, bald einfach, bald durch ein oder mehrere Septen abgeteilt sind, so daß sie ein kavernöses Aussehen bekommen. Man findet solche Bluträume auch mitten im Stratum spinosum, im Stratum corneum und tiefer im subpapillären Gewebe der Cutis, während andere Male die interpapillären Epidermiszapfen in Form von sehr zarten, gewundenen und unregelmäßigen Epithelialzügen tief in die Cutis eindringen, sich an ihren Enden teilen und tiefer gelegene Bluträume begrenzen. Wir haben also in jedem Tumor sowohl ein kavernöses Blutgewebe als eine Epidermishypertrophie in Form eines echten Kراتoms — daher der Name »Angiokeratom.«

Da die Bluträume des Papillarkörpers gegen die Epidermis vorrücken, so treten Erscheinungen von Kompression der Epidermis auf, und mitunter auch von Blutansammlung, von seröser Transsudation, von Bläschenbildung und von Markhöhlen in der Hornschicht. Sowie über die kleinen Tumoren.

In den planen Flecken ist die Veränderung der Cutis wie die oben beschriebene: weite, Blutkörperchen enthaltende Höhlungen im Bindegewebe, stellenweise im Papillarkörper weite Gefäßräume, die sich ausdehnen und die Epidermis drücken. Jedoch sind die letzteren Veränderungen seltener und nie so entwickelt wie in den kleinen Tumoren. Die Hornschicht ist immer verdickt, sonst normal.

Diagnose.

Die äußeren Erscheinungen der kleinen Tumoren führen leicht zu dem Gedanken an Keratome. Doch muß man das, was ich Angiokeratom nenne, von einfachen Keratomen (Verruca vulgaris) unterscheiden. Die Differentialdiagnose ist leicht, wenn man das eigentümliche Kolorit des Angiokeratoms beachtet, welches auf Druck verschwindet, um nach Aufhören desselben sofort wieder zu erscheinen, und auf die Veränderungen, welchen die Farbe durch Kälteeinwirkung unterliegt.

Da das Angiokeratom eine Mischgeschwulst ist, so kann sie nicht in eine der von AUSPITZ aufgestellten Abteilungen eingereiht werden, oder man müÙte sie sowohl in die 7. Klasse der Epidermidosen als in die 8. Klasse der Chorioblastosen stellen. Deshalb ziehe ich es vor zu sagen, daß sie zu den homöoplastischen Geschwülsten der Haut gehört, den Unterschieden gemäß, welche UNNA in seiner Schrift über Fibrokeratom aufgestellt hat.

Angiokeratoma.

By

VITTORIO MIBELLI.

History of the case.

LOUISE PALAZZI, 14 years old, from Rosignano Marittimo (Italy) residing at Siena in St. Catharine Pension, has had the following affection for some years.

On the dorsal surface of the fingers, especially on the middle and terminal phalanges, several small transparent tumours are to be seen, of the size of a hempseed, some almost spherical in shape, others larger and longer. They are lead-coloured, but some are violet or dark red, with still darker superficial points. Their surface is rough and sometimes prickly. These tumours are of the consistence of horn, and are sharply defined from the surrounding skin which does not manifest the slightest sign of inflammation. Scattered between them are small spots almost of the size of a grain of corn, the centres of which are of a darker red colour than the periphery. The epidermis covering them is hard, almost horny, but smooth and without a trace of desquamation. Here and there are seen transition-forms between the spots and the tumours described above. The peculiar colour of the spots and tumours disappears completely under pressure.

Similar lesions are observed upon the dorsal surface of the toes, but are not so numerous nor so well formed as those on the fingers. There are no constitutional disturbances and no local subjective symptoms. The girl suffers every winter from chilblains, but otherwise is perfectly healthy.

The cutaneous affection is not congenital; it appears to have developed slowly, and has manifested itself in its present form only within the last five years.

The patient has been visited frequently for a year and a half and no noteworthy change in the general appearance of the lesions has been perceived. The chilblains which appear during the winter were situated only on parts of the skin otherwise healthy and had no influence on the affection. In winter the fingers were usually cold, and the spots and tumours seemed to be harder, and their colour darker than in summer. Occasionally, however, the presence of small red spots could be seen, which resembled telangiectases and were covered already by a slightly elevated and horny epidermis. The gradual development of these spots into the small tumours was observed.

For the purpose of studying the disease no treatment was employed beyond the excision of some of the tumours for histological study. More than a year has passed since these tumours were excised, and there is no sign of their recurrence.

Histology.

The sections of the specimens hardened in absolute alcohol, osmic acid and in Flemming's solution were coloured by different methods. The principal change was seated in the papillary body from which the secondary changes in the stratum spinosum and corneum proceed. In isolated places where the process was beginning, the papillae had dwindled and appeared pressed together. Their capillaries are evidently dilated, or in place of these there occurs a broad

opening or gap almost cylindrical and directed vertically, which is filled with red blood corpuscles. In the middle and deep layers of the cutis are several broad lymphspaces, some of which are filled with blood corpuscles, and isolated and somewhat dilated blood capillaries. Between the connective tissue bundles here and there lie wandering cells and in certain places is seen the commencement of inflammatory exudation. The horny layer of the epidermis is thickened, and the cells are normal. The eleidin in the stratum lucidum appears as is usual in the form of drops and little pools. There are numerous normal excretory ducts. The stratum granulosum is much hypertrophied, and contains an unusual quantity of keratohyalin. The stratum spinosum is not hypertrophied. By the continuation of the process a large number of papillae in the centre of the growth are converted into actual blood spaces, which are of tolerably regular formation, sometimes are divided by a single septum sometimes by several, so that they acquire a cavernous appearance. These blood spaces are also found in the middle of the stratum spinosum, in the stratum corneum and deeper in the subpapillary tissue of the cutis. In other places the interpapillary epithelial cones penetrate deeply into the cutis in the form of very slender, spiral, irregular prolongations which divide at their extremities and border deeper lying blood spaces. We have thus in each tumour both a cavernous blood space (Angiome) and an epithelial hypertrophy in the form of a true keratoma—hence the name *»Angiokeratoma«*. As the blood spaces in the papillary bodies encroach upon the epidermis, the latter becomes gradually compressed and sometimes engorgement, serous exudation, formation of vesicles, and medullary cavities are seen in the horny layer.

So much for the small tumours. In the simple spots the alteration in the cutis is similar to that described above: cavities in the connective tissue containing blood corpuscles, here and there in the papillary bodies broad vascular spaces, which expand and compress the epidermis. The latter alterations however are rarer and not so developed as in the small tumours. The horny layer is always hypertrophied, otherwise normal.

Diagnosis.

The external appearance of the small tumours suggested the diagnosis of keratoma. We must however distinguish what I call Angiokeratoma from simple keratoma (*verruca vulgaris*). The differential diagnosis is easy when the peculiar color of the Angiokeratoma is considered—a colour which disappears under pressure and immediately reappears when the pressure is removed, and also the changes which the colour undergoes under the influence of cold.

Since the Angiokeratoma is a mixed tumour, it cannot be classified in one of the division formed by AUSPITZ, as it partly belongs to the 7th class of epidermidoses, and partly to the 8th class of chorio-blastoses. Therefore it is preferable to classify it with the homoeoplastic tumours of the skin, as a vascular variety of the subclass of mixed tumours, which UNNA has established in his memoir upon fibrokeratoma.



Ichthyosiformis symmetricon psoriasis
— Ernest Besnier

Angiodermatoma
— Vincent M. Murr

VI.

Ulcus molle mammae.

Von

A. POSPELOW.

Krankengeschichte.

NASTASJA FEDORAWA, 25 Jahre alt, Dienstmagd, aufgenommen in das MJASSNITZKISCHE Krankenhaus am 10. Januar 1884. Verheiratet. Krank seit 6 Wochen. (Nr. der Krankengeschichte 442, Bett 5.) — An der Innenfläche der linken kleinen Labie und symmetrisch an der rechten, desgleichen am Orificium urethrae und an der obern Kommissur befinden sich Geschwüre. Letztere haben zernagte und unterminierte Ränder und einen graulichen, gangränösen Anflug und vertieften Boden. Die Haut an den andern Stellen, desgleichen die Schleimhäute bieten nichts Abnormes. Die Lymphdrüsen linkerseits sind vergrößert, jedoch gegen Druck unempfindlich; die übrigen normal. Es wird Acid. carbol. c. Axungia 2 : 100 verordnet. Nach Verlauf einer Woche reinigten sich die Geschwüre, wurden seichter und begannen zu vernarben. Kauterisation mit Höllenstein. — 20. Januar. Die Geschwüre bluten. — 22. Januar. Sie verschlimmern sich. Jodoform. — 24. Januar. Ihr Aussehen wird besser. — 27. Januar. Die Geschwüre vernarben. Auf der rechten Brustwarze ein Ulcus molle, halbmondförmig. Ol. carbol. — 29. Januar. Die Geschwüre an den Genitalien heilen, das an der Warze vergrößert sich. — 1. Februar. Das Geschwür an der Warze wird größer und runder. Jodoform. Cauterisatio provocatoria am rechten Vorderarm gemacht. — 2. Februar. Keine Reaktion. Exsudativer Rand und Rötung um die kauterisierte Stelle. — 8. Februar. Das Geschwür auf der Warze vergrößert sich. Jodoform und Acid. carbol. in oleo. — 11. Februar. Menstrua; das Geschwür auf der Warze vergrößert sich an seinem obern Rande. — 15. Februar. Das Geschwür auf der Warze fängt an sich zu reinigen. — 17. Februar. Um den Kauterisationsschorf bildet sich Eiterung. Mäßige Anschwellung ringsum. — 18. Februar. Die Geschwüre an den Genitalien sind vernarbt, das an der Warze wird reiner. — 19. Februar. Das Geschwür fast ganz rein. — 21. Februar.

Die Geschwürsränder beginnen wieder unrein zu werden. — 22. Februar. Das Geschwür reiner. Der Kauterisationsschorf hat sich zur Hälfte abgelöst, deshalb abgeschnitten. — 24. Februar. Der übrige Teil des Schorfes entfernt. — 25. Februar. Die Oberfläche granuliert. — 29. Februar. Das Geschwür vernarbt. — 1. März. Es erscheint eine Geschwulst an der hintern Pharynxwand, resistent, schmerzlos, fluktuiert kaum merkbar. — 3. März. Fluktuation deutlich. Temperatur: abends 37,0, morgens 37,3. — 9. März. Bei der Probepunktion entleert sich nur Serum. Ordiniert: Kal. jod. 1,0 täglich. — 13. März. Die Geschwulst wird kleiner. — 22. März. Die Geschwulst ist klein und blafs geworden. — 28. März. Kal. jod. 1,3 pro die. Friktionen mit Ungu. griseum 2,0 täglich. — 3. April. Geschwulst unverändert. Cauterisatio provocatoria noch nicht geheilt. — 12. April. Die Geschwulst zwar blässer, jedoch härter geworden. — 18. April. Gingivitis und Stomatitis mercurialis. — 21. April. Menstrua. — 26. April. Patientin mit einer Verkleinerung der Geschwulst im Rachen zur weiteren Behandlung in ihrer Wohnung aus dem Hospital entlassen nach 23 Friktionen à 2,0 und täglichem Gebrauch von à 2,0 Kal.

Epikrise.

Der vorliegende Fall stellt nach meiner Überzeugung ein Ulcus molle mammae, also eine sehr seltene Affektion, wenn nicht ein Unicum vor. Die einzig mögliche Verwechslung wäre die mit einer gummösen Ulceration der Mamma. Hierfür kommt die Rachenaffectio zweifelhafter Natur in Betracht. Aus dem Umstande jedoch, daß die Geschwulst, trotzdem sie im Rachen im Hospital zum Vorschein kam, folglich — ihren gummösen Charakter zugeben — eine recente war, der Behandlung mit Kal. jod. nicht wich, und bei dem vollständigen Fehlen von Syphilis in der Anamnese, erscheint der Schluß ungerechtfertigt, daß hier ein periostales Gumma vorlag. Alle sonstigen Symptome bei der Kranken sprachen aber für die Diagnose eines Ulcus molle.

Soft chancre of the breast.

By

A. POSPELOW.

History of the disease.

NASTASJA FEDORAWA, 25 years old, maid-servant, married, admitted to the Mjassnitzki hospital January 10th, 1884. The affection commenced 6 weeks ago.

Ulcers are situated symmetrically on the inner surfaces of the labia minora, likewise on the urethral orifice and on the upper commissure (*fourchette*). The margins of these ulcers are irregular and undermined, while their bases are sunken and covered with a grayish gangrenous membrane. The surrounding skin and also the mucous membranes present no abnormal appearance. The lymph glands on the left side are enlarged but not sensitive to pressure; the other lymph glands are normal. Carbolic acid with aëdps præparatus 2 : 100 was prescribed. In the course of a week the ulcers became cleaner, and shallower, and began to cicatrise. Cauterisation with solid silver nitrate was employed.—January 20th. The ulcers bleed.—January 22^d. They become worse, Iodoform used.—January 24th. Their appearance begins to improve.—January 27th. The ulcers cicatrise. A half-moon shaped soft chancre is observed upon the nipple of the right breast. Treated with carbolic oil.—January 29th. The ulcers upon the external genital organs heal; that upon the nipple enlarges.—February 1st. The ulcers upon the nipple become larger and rounder; treated with Iodoform. Counter-irritation by cauterisation applied to the right forearm.—February 2^d. No reaction. Exudation from margin of, and redness around the cauterised spot.—February 8th. The ulcer upon the nipple enlarges, Iodoform and carbolic acid in oil employed.—February 11th. Menstruation; the ulcer upon the nipple enlarges at its upper margin.—February 15th. The ulcer upon the nipple begins to clean.—February 17th. Suppuration occurs around the cauterisation-scab, moderate swelling round about the part.—February 18th. The ulcers upon the external genitals are cicatrised, that on the nipple is cleaner.—February 19th. The ulcer is almost quite clean.—February 21st.

The margins of the ulcer begin to look unhealthy again.—February 22^d. The ulcer is cleaner. The cauterisation-scab has partially separated, the separated part was therefore cut of.—February 24th. The remaining portion of the scab separates.—February 25th. The surface granulates.—February 29th. The ulcer cicatrises.—March 1st. A tumor appears on the posterior wall of the pharynx, which is resistant, painless, with fluctuation scarcely observable.—March 3^d. Fluctuation evident. Temperature: evening 37.0° C., morning 37.3° C.—March 9th. An explorative puncture yielded only serum. 1 gr daily of jodide of potassium is ordered.—March 13th. The tumor is smaller.—March 22^d. The tumor is small and has become pale.—March 28th. Iodide of potassium 1,3 pro die. Inunction with gray oint ment 2,0 daily.—April 3^d. Tumor unchanged. Cauterisation not yet healed.—April 12th. The tumor is paler but has become harder.—April 18th. Gingivitis and stomatitis mercurialis.—April 22^d. Menstruation.—April 26th. Patient leaves the hospital to be further treated in her lodgings, the tumor in the throat having diminished in size, and after 23 inunctions with 2,0 ung. griseum and the daily use of Iodide of potassium.

Remarks.

The case is in my opinion one of soft chancre of the breast, a very rare affection, if not unique. The only possible confusion would be with a gummatous ulceration of the mamma. The more doubtful nature of the affection of the throat must be taken into consideration. From the circumstance that the tumor appeared while the patient was in the hospital it follows—its gummatous character being granted—that it was a recent one. The fact that it did not yield to Iodide of Potassium, and the complete absence of any history of syphilis seems to justify the conclusion, that the tumor was not of the nature of a periosteal gumma. All the other symptoms in the patient argued furthermore in favour of the diagnosis of *Ulcus molle* or *soft chancre*.

Chancrelle (chancre simple de la mamelle).

PAR

A. POSPELOW.

Histoire de la maladie.

NASTASJA FEDORAWA, 25 ans, domestique, mariée, malade depuis 6 semaines, entre le 10 janvier 1884 à l'hôpital Mjassnitzki, lit n° 9, n° 44 du recueil d'observations.

A la face interne de la petite lèvre gauche et symétriquement à la face interne de la petite lèvre droite et aussi au niveau de l'orifice de l'urèthre et au niveau de la fourchette se trouvent des ulcérations à bords rongés, décollés, assez profondément creusés, et à fond recouverts d'une matière gangréneuse et grisâtre. Le reste du tégument externe et des muqueuses ne présente rien d'anormal.

Les ganglions lymphatiques du côté gauche sont augmentés de volume, cependant ils sont indolents à la pression. Les autres ganglions sont normaux. On prescrit une pommade à l'acidecarbolique et à l'axonge: Axungia 2 : 100.

Au bout d'une semaine, les ulcérations se sont détachées et ont commencé à se cicatiser.

20 janvier. Les ulcérations saignent.—22 janvier. Les ulcérations prennent un mauvais aspect: Iodoforme.—24 janvier. Leur aspect devient meilleur.—27 janvier. Les ulcérations se cicatrisent. On voit apparaître sur le mamelon droit une ulcération chancrilleuse, semi-lunaire. Acide carbolique.—29 janvier. Les ulcérations situées au niveau des organes génitaux se guérissent, celle qui est située sur le mamelon augmente.—1 février. L'ulcération du mamelon devient plus grande et plus ronde. Iodoforme. On fait sur l'avant-bras droit une cautérisation provocatrice.—2 février. Pas de réaction. Bords exsudatifs et rougeur autour de la région cautérisée.—8 février. L'ulcération du mamelon augmente. Iodoforme et acide carbolique dans l'huile.—11 février. Menstrues. L'ulcération du mamelon augmente

au niveau de son bord supérieur. — 15 février. L'ulcération du mamelon commence à se déterger. — 17 février. Il se produit de la suppuration autour de l'eschare produite par la cautérisation provocatrice. Gonflement notable autour de celle-ci. — 18 février. Les ulcérations des organes génitaux sont cicatrisées. Celle du mamelon se nettoie. — 19 février. L'ulcération du mamelon est presque complètement détergée. — 21 février. Les bords de l'ulcération commencent à prendre un aspect sale. — 22 février. L'ulcération redevient plus propre. L'eschare de cautérisation s'est détachée à moitié, c'est pourquoi on l'a coupée. — 24 février. On a enlevé le reste de l'eschare. — 25 février. La surface de l'ulcération prend un aspect granuleux. — 29 février. L'ulcération se cicatrise. — 1 mars. Il se produit un gonflement au niveau de la paroi postérieure du pharynx, résistant, indolent, à peine fluctuant. — 3 mars. La fluctuation devient plus nette. La température est de 37° le soir et de 37,3° le matin. — 9 mars. Lorsqu'on fait une ponction dans le gonflement, il n'en sort que du sérum. On prescrit tous les jours 1 gr d'iode de potassium. — 13 mars. Le gonflement diminue. — 28 mars. Iodure de potassium 1,3 par jour. Frictions avec l'onguent gris 2,0 par jour. — 3 avril. Le gonflement n'a pas changé d'aspect. L'ulcération consécutive à la cautérisation

provocatrice n'est pas encore guérie. — 12 avril. Le gonflement a pâli, mais est devenu plus dur. — 18 avril. Gingivite et stomatite mercurielles. — 21 avril. Menstrues. — 26 avril. La malade quitte l'hôpital pour continuer à se soigner chez elle avec 23 frictions à 2,0 et emploi journalier de l'iode de potassium.

Epikrise.

D'après ma persuasion, le cas précédent constitue un cas de chancrelle (chancre simple de la mamelle) par conséquent un cas excessivement rare sinon unique. La seule confusion possible pourrait être faite avec une ulcération gommeuse de la mamelle. En ce sens plaiderait la lésion pharyngée de nature douteuse. Mais le fait que la tumeur du pharynx, bien qu'elle se soit montrée à l'hôpital, par conséquent (tout en reconnaissant son caractère gommeux) était récente et ne cédait pas à un traitement par l'iode de potassium; enfin le manque total de syphilis dans l'anamnèse, paraissent autoriser à admettre qu'il y avait ici antérieurement une gomme périostique. Mais tous les autres symptômes observés chez la malade plaident en faveur du diagnostic: *Chancrelle (chancre mou).*

Ulcus molle mammae
von A. Pospelow.



From London and Paris, 1845.

Original illustration of the disease in the breast.

INHALT.

IV.

ERNST SCHWIMMER, Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.

V.

ERNEST BESNIER, Keratoderma symmetrica erythematosa.

VITTORIO MIBELLI, Angiokeratoma.

VI.

A. POSPELOW, Ulcus molle mammae.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

P. G. UNNA
HAMBURG

MALCOLM MORRIS
LONDON

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

H. LELOIR
LILLE

III.

(1890: I.)

LEOPOLD VOSS
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermatologe wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges Wachmodell herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen, sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatologie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatologen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatologie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermatologe, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art stehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatologen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namengebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatologen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt M. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 18.

Leopold Voss.



VII.

Dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique.

Par

H. HALLOPEAU.

Etat actuel.

L. G., âgé de 50 ans, présente des foyers multiples de dermatite pustuleuse, des macules consécutives à des foyers éteints et des lésions suppuratives de la muqueuse buccale. La partie inférieure du tronc et la partie supérieure des cuisses sont occupées en avant et sur les côtés par un vaste placard d'une coloration brun foncé. Ses contours sont nets, et, par places, poly-cycliques. Le tégument est notablement épaissi à son niveau. On y remarque des saillies plus ou moins indurées; leur volume varie de celui d'un grain de millet à celui d'une pièce de cinquante centimes. La pigmentation n'est pas uniforme; de nombreux points plus colorés tranchent sur le fond brun. Sur cette plaque, qui correspond dans la plus grande partie de son étendue à des foyers éteints de dermatite, évoluent actuellement des foyers en pleine activité. La lésion élémentaire est une vésico-pustule du volume d'un grain de millet; le liquide qu'elle renferme, d'emblée très louche, devient rapidement tout à fait purulent; elle est entourée d'une petite auréole rouge, et souvent l'on peut y constater l'induration du derme. Bientôt des pustulètes semblables se développent autour d'elle et ainsi se trouve constitué, par progression excentrique, un foyer dont les dimensions augmentent graduellement; cependant les pustulètes initiales s'ouvrent et font place à des croûtes généralement peu épaisses; lorsque ces croûtes tombent, on ne voit pas d'ulcération, mais une surface d'un rouge sombre et ridée qu'entoure un cercle de pustulètes.

Ces foyers siègent, pour la plupart, à la périphérie de la plaque pigmentée; on en voit quelques uns dans son aire. L'éruption est plus abondante sur la verge; les foyers y sont conglomérés en forme d'un V dont le sommet arrondi est à deux travers de doigts de l'extrémité du fourreau.

En dehors de la grande plaque pigmentée, il s'en trouve à l'hypogastre, dans la région lombaire, sous l'aisselle droite, à la joue gauche et au menton, plusieurs autres qui présentent à leur périphérie les mêmes foyers de suppuration; certains d'entre eux forment une saillie de près d'un centimètre. Les poils ne tombent pas.

On voit sur le bord libre et sur la face muqueuse des lèvres de nombreuses vésico-pustules. La langue présente quel-

ques pustulètes; elle est creusée en tous sens de sillons entrecroisés.

A la face interne des joues, existent des saillies volumineuses que séparent des sillons profonds; elles sont rouges et supportent des foyers miliaires de suppuration; on voit la même altération sur le voile du palais et les amygdales.

Commémoratifs.

La maladie a débuté il y a 15 mois; les éruptions, d'abord très circonscrites, se sont étendues progressivement. Au mois d'août, L. G., alors dans le service de Monsieur le professeur FOURNIER, a été présenté par Monsieur FEULARD au congrès international de dermatologie et de syphiligraphie.

Traitement.

Les applications alternatives d'iodoforme, de pommade et de solution boricuées amènent une amélioration rapide; la plupart des foyers sont en voie de régression quand, après cinq semaines de séjour à l'hôpital, le malade demande à sortir.

Anatomie pathologique.

L'examen histologique, pratiqué par Monsieur DARIER, a porté sur un fragment de peau excisé sur le bord même de la plaque; la lésion à ce niveau était nettement pustuleuse et végétante (durcissement à l'alcool, coloration au picrocarmine d'ammoniaque, au carmin aluné etc).

L'altération qui frappe à première vue consiste dans un énorme accroissement des papilles et des bourgeons interpapillaires. Les papilles ont une longueur qui est plus de vingt fois la longueur normale; elles sont en même temps très élargies surtout à leur sommet et oedématisées; leurs vaisseaux, très apparents, sont dilatés et béants; il y a peu de cellules lymphoïdes infiltrées dans leur voisinage.

Les bourgeons interpapillaires sont très allongés, élargis et parfois ramifiés à leur extrémité profonde; ils sont formés de cellules malpighiennes souvent un peu étirées; les couches cornée et granuleuse, dont l'épaisseur n'est pas en général très accrue, pénètrent souvent en entonnoir dans les boyaux épidermiques les plus larges.

Le derme proprement dit est normal, sauf un oedème assez marqué, surtout autour des vaisseaux et des glandes sudori-

pares ; celles-ci ont leur structure normale ; il n'y a pas de follicules pileux dans les coupes.

La couche papillaire présente partout une infiltration diffuse par des cellules lymphoïdes ; cette infiltration est modérée, sauf en certains points où l'on voit de véritables petits abcès : ceux-ci constituent la lésion essentielle et la plus caractéristique. Presque tous ces abcès correspondent par leur hauteur au tiers inférieur des bourgeons interpapillaires ; un petit nombre plus élevés sont ouverts à l'extérieur et recouverts par des croûtes. Ils siègent, les uns dans ces bourgeons eux-mêmes, c'est-à-dire dans le tissu épidermique, d'autres dans le tissu conjonctif du corps papillaire ; quelques uns empiètent à la fois sur les deux tissus.

L'examen des coupes n'a pas permis de déterminer quelle est la lésion primordiale qui commande la formation de ces abcès. Quand ils siègent dans le tissu épithélial, leur contenu a généralement disparu dans les manipulations ; leur paroi est formée de cellules épithéliales tassées, déformées et ayant subi des altérations qu'il est presque impossible de bien analyser après l'action de l'alcool ; entre ces cellules, il y a de nombreux éléments migrateurs et des globules de pus. Les abcès du tissu conjonctif sont constitués par des amas circonscrits de cellules lymphoïdes ; à leur centre, le tissu fondamental est détruit et les cellules lymphoïdes sont en dégénérescence granulo-graisseuse. A la périphérie, elles sont plus vivaces et infiltrent les mailles du tissu conjonctif. Pour ce qui est des quelques abcès à cheval sur le bord des bourgeons épidermiques, leur paroi est en partie épithéliale et en partie conjonctive.

Quelques coupes colorées en vue de rechercher les microbes (par la méthode de WEIGERT notamment) ont montré des microcoques dans la croûte externe et dans quelques abcès ouverts à l'extérieur, mais, dans les abcès profonds, on n'en voit pas dont le nombre et la distribution soient tels qu'on puisse leur attribuer la formation de ces abcès.

On peut en somme conclure à une *dermatite pustuleuse*, mais l'insuffisance de la biopsie n'a permis d'en élucider ni le processus, ni la nature.

Diagnostic.

On pourrait penser à une *syphilide* : le mode de début constant par des pustulètes superficielles sans apparence d'infiltration du derme suffit à écarter ce diagnostic ; ajoutons que, chez la malade atteinte d'éruptions identiques que nous avons présentée au congrès international de dermatologie, les lésions suppuratives se sont, à plusieurs reprises, étendues au tissu cellulaire sous-cutané, qu'elles se sont multipliées par auto-inoculation, qu'elles ont donné lieu plusieurs fois à des soulèvements phlycténoïdes de l'épiderme par de vastes collections purulentes, enfin qu'elles, ont complètement résisté au traitement par le mercure et l'iode de potassium, caractères qui les différencient nettement des manifestations de la syphilis.

Il ne s'agit pas d'un *impetigo herpétiforme d'Hébra* : la longue durée, la bénignité, les lésions buccales, l'extension au tissu cellulaire des suppurations, l'épaississement et l'induration du derme qu'elles entraînent à leur suite, l'absence de troubles de la nutrition générale sont des caractères qui en différencient cette dermatite.

Classification nosologique.

Ce cas et celui que nous avons communiqué l'an passé au congrès de dermatologie sont les seuls de cette nature qui aient été publiés jusqu'ici. Ils constituent une *espèce morbide nouvelle*.

C'est une forme d'*infection pyogénique chronique limitée aux téguments*. On pourra la dénommer scientifiquement le jour où l'on connaîtra l'agent infectieux qui en est la cause prochaine et les conditions de réceptivité pour cet agent. L'étiquette que nous lui avons appliquée n'est donc que provisoire.

Dermatitis pustulosa chronica mit excentrisch wachsenden Herden.

Von

H. HALLOPEAU.

Status praesens.

G. L., 50 Jahre alt, weist neben zahlreichen Herden von bestehender Dermatitis pustulosa und solchen Stellen, die früher der Sitz einer derartigen Entzündung waren, auch Verengerungen der Mundschleimhaut auf. Der untere Theil des Rumpfes sowie die oberen Abschnitte der Schenkel sind vorn und an den Seiten dunkelbraun gefärbt. Die Verfärbung hört überall plötzlich auf und ist zum Theil kreisförmig begrenzt. Die so befallene Haut ist merklich verdickt und mit mehr oder minder harten Erhabenheiten von Hirsekorn- bis 50 centimes-Stück-Größe besetzt. Die Farbe ist nicht überall gleichmäßig, zahlreiche dunklere Punkte heben sich von dem braunen Untergrunde ab. Auf dieser so geschilderten pigmentierten Strecke, die zum großen Theil mit ausgeheilten Herden von Dermatitis zusammenfällt, befinden sich zur Zeit wieder Herde in voller Entwicklung; dieselben setzen sich aus hirsekorngroßen vesiko-pustulösen Elementen zusammen. Jedes Element enthält eine ursprünglich trübe Flüssigkeit, die aber schnell eitrig wird, und ist von einem roten Hof umgeben; häufig kann man an der be-

treffenden Stelle eine Hautverhärtung beobachten. Indem sich nun um solch vesiko-pustulöses Element sehr bald ähnliche Eiterknötchen entwickeln, so bildet sich ein excentrisch wachsender Herd von allmählich zunehmender Größe. Im weiteren Verlauf öffnen sich dann die älteren Pusteln, und an ihrer Stelle bilden sich mäßig dicke Krusten, die beim Abfallen keine Geschwürsfläche hinterlassen, sondern eine dunkelrote, faltige Stelle, umgeben von einem Kreis von Pusteln.

Die beschriebenen Herde sitzen zum größten Theil an der Peripherie der pigmentierten Fläche, einzelne allerdings auch in deren Mitte. Am Gliede ist der Ausschlag sehr reichlich, die Herde stehen hier in Form eines V, dessen abgerundeter Scheitel etwa zwei Finger breit von der Spitze der Vorhaut entfernt ist.

Außer dieser großen Pigmentfläche finden sich nun noch auf dem Hypogastrium, in der Lendengegend, unterhalb der rechten Achselhöhle, auf der linken Wange und am Kinn mehrere kleinere mit den nämlichen Eiterherden an der Peripherie, einzelne von ihnen ragen bis zu 1 cm über die Haut hervor. — Die Haare fallen nicht aus.

Am freien Rand und auf der Schleimhaut der Lippen zahlreiche

Vesiko-Pusteln; auf der nach allen Richtungen durchfurchten Zunge einzelne Eiterknötchen.

Auf der Innenfläche der Wangen befinden sich umfangreiche, durch tiefe Furchen getrennte Knoten von roter Farbe und mit kleinen, miliären Eiterpünktchen besetzt. Auf die nämliche Erscheinung trifft man am Gaumen und an den Mandeln.

Anamnese.

Die Krankheit begann vor 15 Monaten, der anfangs umschriebene Ausschlag hat sich allmählich ausgebreitet. Im August wurde Patient, der sich damals auf der Abteilung von FOURNIER befand, durch FEULARD dem internationalen Kongress für Dermatologie und Syphilis vorgestellt.

Therapie.

Unter der abwechselnden Anwendung von Jodoform, Borsalbe und Borlösung trat schnell Besserung ein; die meisten Herde befanden sich, als Patient nach zwoehntem Aufenthalt im Krankenhaus seine Entlassung wünschte, auf dem Wege der Besserung.

Pathologische Anatomie.

Die von DARIER ausgeführte mikroskopische Untersuchung wurde an einem Stück Haut vorgenommen, das aus dem Rande der oben beschriebenen großen Pigmentfläche stammte; der Ausschlag war an dieser Stelle ausgesprochen pustulös und noch im Entstehen begriffen. Härtung in Alkohol, Färbung mit Ammoniak-Pikrokarmu u. s. w.)

Was bei der mikroskopischen Untersuchung zuerst in die Augen fällt, ist ein ungeheures Wachstum der Papillen und der interpapillären Zapfen. Die Papillen sind mehr als 20 mal so lang wie im Normalen, dabei sind sie sehr vergrößert, namentlich an der Spitze und ödematös; ihre Gefäße sind anscheinlich, sehr erweitert und klaffend (*béants*), einige wenige Lymphkörperchen befinden sich in der Nachbarschaft.

Die interpapillären Zapfen sind sehr verlängert, vergrößert und an ihrem tieferen Ende teilweise verzweigt; sie setzen sich aus Malpighischen Zellen zusammen, die häufig etwas verlängert sind; die Hornschicht, sowie die Körnerschicht, die im ganzen nicht sehr vergrößert sind, dringen vielfach trichterförmig in die größeren Epidermisschläuche ein.

Die eigentliche Cutis ist normal, abgesehen von etwas Oedem, das namentlich um die Gefäße und die Schweissdrüsen herum stärker erscheint; letztere sind ebenfalls normal; man findet in den Schnitten keine Haarfollikel.

Die Papillarschicht ist durchweg mit lymphoiden Zellen infiltriert; jedoch ist diese Infiltration im ganzen geringfügig und steigert sich nur an einzelnen Punkten zu wirklichen kleinen Abscessen; aus diesen Abscessen besteht der eigentliche Ausschlag. Fast sämtliche Abscesse erreichen ein Drittel der Höhe der interpapillären Zapfen; nur einige erreichen die freie Oberfläche und sind dann mit Krusten bedeckt. Einige von ihnen sitzen in den Zapfen selber, d. h. in dem Epidermisgewebe, andere im Bindegewebe des Papillarkörpers, noch andere wieder durchsetzen beide Gewebe.

Bei der Prüfung der Schnitte liefs sich eine Ursache für diese Abscefsbildung nicht finden. Der Inhalt der im Epidermisgewebe sitzenden Abscesse ging bei den verschiedenen Vornahmen meistens verloren; ihre Wand bestand aus geschrumpften (*tassée*) diffusen Epithelialzellen, welche infolge der Alkoholeinwirkung schwer zu beschreibende Veränderungen eingegangen waren. Zwischen diesen Zellen fanden sich viele Wanderzellen und Eiterkörperchen. — Die Abscesse des Bindegewebes bestanden aus umschriebenen Haufen von Lymphzellen; im Innern stiefs man auf Detritus und die Lymphzellen daselbst befanden sich in körnig-fettigem Zerfall. Nach der Peripherie zu waren sie noch jung und infiltrierten die Maschen des Bindegewebes. Die Wand einiger Abscesse, die auf dem Rand der Zapfen ritten, war zum Teil epithelial, zum Teil bindegewebiger Natur.

Bei einigen nach WEIGERT gefärbten Schnitten fanden sich in der äußeren Kruste und in einzelnen Abscessen Mikrokokken, jedoch waren sie, wenigstens in den tiefer liegenden Abscessen, nicht zahlreich genug, um ihnen die Schuld an der Eiterbildung aufbürden zu können.

Es handelte sich im vorliegenden Krankheitsfall also nur um eine Dermatitis pustulosa. Leider hat uns die Untersuchung über das Wesen dieser Krankheit keine weiteren Aufschlüsse geliefert.

Diagnose.

Man könnte den Ausschlag für ein Syphilid halten; jedoch schon der regelmässige Beginn mit kleinen, oberflächlichen Pusteln, anscheinend ohne jede Hautinfiltration, schützt vor diesem Irrtum; zum Überflufs hat bei der von mir auf dem internationalen Kongress für Dermatologie vorgestellten Kranken die Eiterung sich erstens zu wiederholten Malen auf das Unterhautzellgewebe ausgedehnt; die einzelnen Elemente haben sich ferner durch Auto-Inokulation vermehrt, drittens ist es durch massenhafte Eiteransammlung mehrfach zu phlyktänoider Epidermis-Abhebung gekommen, und endlich liefs eine antisypthilitische Behandlung völlig im Stich, lauter Umstände, die deutlich genug gegen Syphilis sprechen.

Auch von einem Impetigo herpetiformis Hebra kann nicht die Rede sein, denn die lange Dauer, der günstige Verlauf, die Veränderungen im Munde, die Eiterungen im Zellgewebe und die infolge dessen auftretende Verdickung und Verhärtung der Haut, das Fehlen von Störungen des Allgemeinbefindens — alle diese Symptome schliessen jene Dermatitis aus.

Nosologie.

Dieser Fall, sowie derjenige, den ich voriges Jahr auf dem dermatologischen Kongress mitteilte, sind die beiden einzigen, bis jetzt veröffentlichten derartigen Fälle. *Sie bilden eine neue Krankheitsform, bei der es sich um eine auf die Haut beschränkte, chronische Eiterinfektion handelt.* Ihren Platz im System können wir ihr erst anweisen, wenn wir das infektiöse Agens kennen, das sie hervorruft, und die Bedingungen, unter denen es zur Geltung kommt. Die von mir gewählte Bezeichnung ist einstweilen nur eine vorläufige.

Chronic pustular Dermatitis in patches which spread peripherally.

By

H. HALLOPEAU.

Present state.

L. G., aged 50 years, presents multiple patches of pustular dermatitis, macules consecutive to old patches, and suppurative lesions on the buccal mucous membranes. The lower part of the trunk and the upper portion of the thighs are covered in front and on the sides by

a large plaque of a deep brown colour. Its borders are well marked, and in places polycyclic. The skin over it is decidedly thickened. More or less indurated eminences may be seen; their size ranging from that of a millet-seed to a sixpence. The pigmentation is not uniform; the brownish ground being studded with numerous more deeply colored points. On this plaque, the greater portion of which

corresponds to old patches of the dermatitis, fresh patches of dermatitis are seen in full activity. The elementary lesion is a vesico-pustule, of the size of a millet-seed; the fluid which it contains, from the first thick becomes soon wholly purulent; the pustule is surrounded by a narrow zone of redness, which often feels indurated. Little pustules soon appear around the first, and thus form a patch which, extending peripherally, gradually increases in size; meanwhile the initial pustules break, and become covered with a crust (generally rather thin); when this crusts fall off, there is not exhibited an ulcer but merely a dark-red, roughened surface, surrounded by a circle of little pustules.

These active patches are seated for the most part at the periphery of the large pigmented plaque; a few, however, may be seen on the plaque itself. The eruption is very abundant on the penis; the lesions are grouped in the form of a V. Where the rounded apex of which is about two finger-widths from the end of the prepuce.

Besides the large plaque, many other patches are found in the hypogastric and the lumbar regions, under the right axilla, on the left cheek and on the chin, similar foci of suppuration showing on their borders. Some of them rise above the level of the skin to the height of almost 1 cm. The hair has not fallen out.

On the border of the lips and on their mucous surfaces, there are numerous vesico-pustules. The tongue presents a few small pustules; and is furrowed in every direction with interlacing lines. On the inner surface of the cheeks there are large eminences separated by deep furrows; which are red in colour, and are covered with milium foci of suppuration; similar lesions appearing on the soft palate and on the tonsils.

History of the disease.

The disease commenced fifteen months ago; the eruptions at first circumscribed, spread steadily. In August 1889 the patient, then under the care of Professor FOURNIER, was shown by Mr. FEULARD at the international congress of dermatologists and syphiligraphers.

Treatment.

Alternating applications of Iodoform and of boric acid ointment and lotion led to a rapid improvement; most of the patches of pustules being in process of retrogression when the patient after five weeks stay left the hospital.

Pathological anatomy.

The histological examination was made by Mr. DARIER on a piece of tissue excised from the border of the large plaque; the lesion here was distinctly pustular and vegetant. The specimen was hardened in alcohol, and stained with picocarmine of ammonia, with alum carmine, etc.

At the first glance, the most striking change consists of an enormous hypertrophy of the papillae and the interpapillary processes. The papillae are more than twenty times their normal length; they are at the same time much widened, especially at their apices, and oedematous; their vessels are very distinct, dilated and gaping; there are a few lymphoid cells infiltrating the perivascular tissue.

The interpapillary rete processes are much elongated, widened and in places bifurcate at their ends; their cells appear frequently somewhat lengthened. The granular and the horny layers are in general not thickened, but they dip down in cones into the follicles.

The cutis vera is normal save that there is a considerable oedema, especially around the vessels and the sweat glands; the latter appear normal; there are no hair follicles in the sections examined.

The papillary layer is diffusely infiltrated with lymphoid cells; this

infiltration is moderate in intensity except at certain points where it is so dense as to resemble true small abscesses which constitute the essential and characteristic lesion in the affection. Nearly all the abscesses are at the level of the apices of the interpapillary processes; a few of them are higher up, and open on the surface, being covered then with a crust. Some of these abscesses are situated in the rete pegs themselves (that is to say, in the epidermic tissue), others are in the connective tissue of the papillae, a few occupy both tissues at the same time.

The examination of the sections yielded no clue to the nature of the primary lesion which determines the formation of these abscesses. When the latter were situated in the epidermis, their contents had generally disappeared in the necessary multiplications; their walls were formed of irregularly heaped up epithelial cells, which were misshapen and had undergone changes, the exact nature of which it was impossible to determine in specimens hardened in alcohol; among these cells there were many leucocytes and pus corpuscles. The abscesses in the connective tissue consist of circumscribed masses of lymphoid cells; in their centres the original tissue is destroyed, and the lymphoid cells themselves are undergoing granulo-fatty degeneration. At the periphery the cells appear more active, and have infiltrated the meshes of the connective tissue. The walls of those abscesses which occupy both papilla and rete are composed in part of epithelial, in part of connective tissue.

Sections stained for microorganisms (especially by the WEIGERT method) showed micrococci in the extreme crusts and in those abscesses which communicated with the surface; but in the deeper abscesses the number and distribution of the organisms found will not warrant attributing to them the formation of the abscesses.

To sum up, we have here a *pustular dermatitis*; but the examination did not suffice to elucidate either the nature of the process nor its cause.

Diagnosis.

The appearances might suggest a *syphilide*; but the constant mode of origin, by superficial pustules without the appearance of infiltration of the skin suffices to negative this diagnosis; add to this that in a patient whom I presented to the international congress for dermatology; affected with an identical eruption, the suppurative lesions extended, for the greater part, to the subcutaneous cellular tissue; that they spread by auto-inoculation; that they frequently give rise to phlyctenoid prominences on the epidermis consisting of suppurating masses; and finally that the affection proved perfectly obstinate to antisyphilitic treatment;—characters which differentiate it sharply from the manifestations of syphilis.

It cannot be confused with *Impetigo herpeticiformis Hebrae*; its long duration, its benignity, the buccal lesions, the extension of the suppurative to the cellular tissue, the resulting thickening and induration of the skin and the absence of general disturbances, are characters distinguishing our affection from this disease.

Classification and name.

This case and the one which I presented last year at the congress for dermatology are the only two of their kind published up to the present time. They constitute a new species of disease.

It is a form of chronic pyrogenic infection limited to the integument. We can give the affection a scientific name when we have recognized the infectious agent which is its immediate cause, and the predisposing conditions for this agent. Till then the name given is merely provisional.



Dermatite pustuleuse chronique du foyers à progression excentrique.
par H. HALLÉPEAN.

VIII.

Parakeratosis scutularis.

Von

P. G. UNNA.

Anamnese.

Herr A. P., Kaufmann aus Wernigerode, 41 Jahre alt, hatte als junger Mann einen rauen, roten Fleck von geringer Ausdehnung am Rücken und litt beständig an Kopfschuppen.

Vor einem halben Jahre zeigte sich eine schuppende Affektion am Kopfe. Dieselbe überzog im Laufe von 2 Monaten die obere Körperhälfte, befiel darauf beide Unterschenkel, links mehr als rechts, und verhartete seitdem in demselben Zustand. Vor 6 Wochen wurden erst die Nägel befallen.

Status.

Kräftiger Mann, mittelgroß, ziemlich beleibt. Blondes Haar, am Körper mächtige Behaarung, blaue Iris. Facies seborrhoica. Nach Entfernung einer Perücke zeigt sich der gesamte behaarte Kopf mit Ausnahme eines zollbreiten peripheren Streifens bedeckt mit ungemein dicken, etwas fettig sich anfühlenden, auf der Unterfläche mehr kalkigen Borken. Dieselben schließen die Haare bündelweise in sich. Bei näherer Betrachtung zeigen die einzelnen Haare zolllange und längere gelbweiße, wachsartige Hornmanschetten, deren Gesamtheit zu diesen dem Kopfe dicht anliegenden Borken verschmilzt (Fig. 1). Das Haarwachstum ist jedoch nicht in sehr hohem Maße beeinträchtigt. Die Haare sind im Bereich der Borken dünner, trockener und grauer geworden als an dem weniger stark befallenen, peripherischen Haarsaum der Schläfen und des Nackens. An der vorderen Haargrenze besteht eine Corona in Gestalt eines $\frac{1}{2}$ cm bis 1 cm breiten, haarlosen, roten, sehr trockenen und rauen Hautstreifens (Fig. 1).

Die mittlere circumnasale und orale Partie des Gesichts, ebenfalls die Gegend zwischen und über den Augenbrauen ist stark eingefettet und gerötet, ebenso die Beugen Nasenflügel. An den Mundwinkeln sitzen harte, feine, weiße Schuppen. In beiden Nasenflügelrinnen zeigen sämtliche Follikelmündungen feine, senkrecht hervorstehende und dadurch haarähnliche, weiße Horny Cylinder. In dem sehr vollen Barte der Unterkingegend nimmt man stellenweise Rötung mit Bildung feiner Schüppchen und weißer Hornmanschetten um die Haare wahr. Im Ohr und äußeren Gehörgang finden sich kalkig aussehende Ablagerungen von Hornmassen und feine Horny Cylinder an den Follikelmündungen.

Die Sternalgegend und die Mittellinie des Bauches, der

Nabel und die Umgebung beider Brustwarzen werden von einer Reihe thaler- bis handgroßer Flecke eingenommen (Fig. 2), deren Grundfarbe ein helles Rehbraun ist, ähnlich, jedoch heller als die Flecken der Pityriasis versicolor, bräunlicher als die Flecken des seborrhoischen Ekzems. Die jüngsten derselben tragen eine Gruppe von 6—8 Follikelmündungen, welche mit harten Hornkegeln über die Oberfläche hervorragen. Diese den Kegeln der Pityriasis rubra pilaris sehr ähnlichen konischen Erhebungen sind gelbrot, während nur die sie verbindende Hautpartie jenes gelbbraunliche Kolorit aufweist (Fig. 2). Die größeren Hornkegel nehmen an der Spitze eine gelbweiße bis kreideweiße Farbe an, indem sie sich mit horizontal gelagerten Schuppen bedecken (Fig. 2). Wo endlich diese Flecke eine größere Ausbreitung gewinnen, pflegt im Centrum eine stärker befallene Partie sich mit einem trockenen, gelbweißen, aus den Schuppen mehrerer Follikel zusammenfließenden mandel- bis pfäumengroßen (Fig. 3, 6, 7), ganz eigentümlich gebauten Schuppenhügel zu bedecken. Die Ausdehnung derselben ist im allgemeinen konform der Größe der Flecke, doch kommen innerhalb einzelner Flecke auch mehrere getrennte große Schuppenhügel vor (Fig. 2, rechts von der Mittellinie). Das Bild hat eine entfernte Ähnlichkeit mit großen, mit der konvexen Unterseite nach oben gekehrten Favusscutula.

Auf der Mitte und dem unteren Teile des Sternums befindet sich eine solche auf 6 Flecken sich erhebende Gruppe von 8 größeren Schuppenhügeln, welche von vielen kleineren umgeben sind und deren Längsdurchmesser ($1-1\frac{1}{2}$ cm) sämtlich quer zur Körperachse verlaufen. Beim Abnehmen einer Schuppe, welches sich ohne größere Gewalt bewerkstelligen läßt, zeigt sich die Haut darunter dunkelrot, feucht und glänzend, nur noch mit basaler Hornschicht bedeckt, nicht nässend, nicht blutend (wie bei Psoriasis) und nicht an der Peripherie leicht erodiert (wie beim nummulären, seborrhoischen Ekzem). Die Follikelmündungen klaffen nach dem Abheben der Schuppen weit, da an der Unterseite derselben alle Hornkegel hängen bleiben und mit aus der Haut herausgezogen werden. Trotzdem löst sich die Schuppe leicht ab, sowie man nur den eingefalteten Rand mit einem stumpfen Instrumente gehoben hat.

Dabei zeigt sich — an den größeren Schuppen besser als an den kleinen wahrnehmbar — eine charakteristische Er-

scheinung. In demselben Moment, in welchem die Schuppe abgehoben wird, zieht die darunter liegende Haut sich etwas zusammen, so daß die Follikelöffnungen dichter aneinander rücken. Zugleich wird der von der Schuppe befreite zuerst blasse Fleck dunkelrot, als wenn vorher ein Druck auf denselben gelastet hätte.

Am Rücken ist ebenfalls die mittlere Schweifsrinne von der Affektion befallen (Fig. 3). Ein breiter Streifen zieht sich, von der Höhe der letzten Halswirbel, sich stark verjüngend, bis zum Kreuzbein hinunter, um sich hier wieder auszubreiten. Derselbe besteht ebenfalls aus rötlichen, prominierenden, follikulären Herden, welche auf einer hellbräunlichen Area aufsitzen. Am Nacken und am unteren Teile des Rückens bedecken sich einzelne Follikel mit weißen Schüppchen, die zum Teil konfluieren, aber nur am Nacken zu vier großen charakteristischen, buckligen Schildern herangewachsen sind (Fig. 3). Die bräunlich verfärbte Area, auf welcher diese großen Schuppen aufsitzen, fühlt sich äußerst rauh an durch die an den Follikeln reifenartig verdickte Hornschicht.

An der Vorderseite der Beine zieht sich die Affektion in einzelnen versprengten Flecken bis zur Mitte des Oberschenkels herab. Getrennt davon zeigt der Unterschenkel eine Reihe isolierter, sich an der Peripherie berührender, stark geröteter Flecke, die bis auf einen äußeren freien Saum mit einer platten, dicken, harten, außen kreidig aussehenden, innen feucht glänzenden Hornschuppe bedeckt sind (Fig. 4). Einzelne der Flecke haben die Größe des Längsschnittes eines Gänseeies.

Diese Effloreszenzen des Unterschenkels unterscheiden sich von denen des Rumpfes — außer durch ihren bedeutenden Umfang — einerseits durch die bläulich-rote Area, welche jede Schuppe in regelmäßiger konzentrischer Weise umgibt, andererseits durch die Gestalt der Schuppen, welche flach und auf der Oberfläche unregelmäßig wellig sind während die großen Schuppen des Rumpfes sich hoch über das Hautniveau erheben und auf der Oberfläche einen regelmäßig terrassenförmigen (Austernschalen ähnlichen) Bau erkennen lassen. (Fig. 6).

Die Arme sind nur an der Streckseite am oberen Teile der Oberarme und auf der ganzen Fläche der Unterarme von zusammenfließenden Flecken derselben Affektion bedeckt. Am linken Unterarm sind auch auf der Beugeseite vier derartige Flecke, von denen einer sich in die Ellenbeuge erstreckt, ohne dieselbe auszufüllen.

Sämtliche Nägel des Patienten sind ebenfalls befallen und zwar in der Weise, daß der vordere Teil des Nagelbettes mit einer dicken Hornschicht bedeckt ist, wodurch der Nagel (mehr an den Seiten als in der Mitte) vom Nagelbett abgehoben wird (Fig. 5). Am zweiten und dritten Finger jeder Hand, welche am wenigsten befallen sind, erkennt man deutlich, daß es sich ursprünglich nicht um eine Affektion der Nagelplatte handelt, sondern daß diese erst sekundäre Veränderungen (Verfärbung, Zersplitterung) erleidet.

Behandlung.

Der am 8. Februar 1889 in meine Behandlung aufgenommene Patient wurde am 17. März geheilt entlassen. Die Behandlung bestand successive in der Anwendung von Pyrogallol (welches starke Reizungen herbeiführte), Resorzin- und Schwefel-

präparaten mit häufigen Seifenbädern kombiniert. Hierunter entstand am Kopfe ein kräftiger Nachwuchs junger Haare; auch die Nägel waren bis auf eine leichte Verdickung am vorderen Ende wieder normal. An Stelle der Flecken des Rumpfes war die Haut bräunlich pigmentiert, sonst normal. Die Mitte derselben, der Sitz der großen Schuppen, dagegen zeigte auch eine normale, helle Farbe. Auf dem Rücken ist der frühere Sitz der Affektion durch eine ganz schwache rotbräunliche Verfärbung noch angedeutet. An beiden Unterschenkeln heben sich die früheren Stellen noch durch ein rötliches Kolorit der Haut von der Umgebung etwas ab.

Anatomie.

Eine anatomische Untersuchung konnte nur an den sekundären Krankheitsprodukten, den Schuppen und den aus den Follikeln entfernten Hornkegeln vorgenommen werden. In Bezug auf Pilzbefunde ergaben dieselben ein negatives Resultat, indem die an einigen Schuppen aufgefundenen Mikroorganismen keine allgemeine Verbreitung zeigten.

Dagegen war der Bau der Schuppen ein ganz eigentümlicher, bei keiner Krankheit bisher gefundener. Fig. 6 und 7 stellen die größte Schuppe vom Nacken (Fig. 3) in natürlicher Größe von der Ober- und Unterseite dar. Die erstere ist glatt- und weiß-gelblich, in der Mittellinie gewölbt, von den Seiten her etwas zusammengedrückt, mit mehreren Querriefen versehen und durch alles dieses einem onychogryptischen Zehennagel nicht unähnlich (Fig. 6). Die Seitenteile der Schuppe sind terrassenförmig abgesetzt, ähnlich wie bei den Schuppen echter *Rupia*. Kehrt man die Schuppe um, so bemerkt man, daß dieselbe hohl und ganz dünn ist, so daß die auffallende, mehr als 1 cm betragende Höhe derselben lediglich auf ihre stark gekrümmte Gestalt zurückzuführen ist. In ganz regelmäßigen, den Follikeln entsprechenden Abständen ragen aus dem Grunde und von den Seitenteilen der Innenseite eine große Menge dornartiger Hornkegel hervor (Fig. 7). Dieselben enden spitz ungefähr in gleicher Höhe, indem sie nach dem Rande der Schuppen immer kleiner werden. Wo sie an der Innenseite der Schuppe entspringen, verbreitern sie sich und bilden, indem sie untereinander verschmelzen, die innerste Lage der Schuppe. An einigen Stellen sind zwischen den Hornkegeln horizontale Hornplättchen ausgespannt, ohne jedoch irgendwo den inneren Hohlraum ganz zu erfüllen. Dieselben Bilder in verkleinertem Maßstabe wiederholen sich bei allen übrigen großen, schilderartigen Schuppen. Die kleinen, isolierten, Mörteltropfen ähnlichen Schüppchen zeigen nur die Struktur gewöhnlicher, ganz aus Hornzellen bestehender, trockener Schuppen. Die eigentümliche Hohlform der großen Schilder muß mithin beim Zusammenfließen der elementaren Schüppchen durch ein neues mechanisches Moment erzeugt werden. Ich finde dasselbe in einem besonders großen Widerstande, den die einmal gebildete größere Schuppe bei ihrer weiteren konzentrischen Ausbreitung an ihrem äußersten eingefalzten Rande erfährt. Dafür spricht erstens der gewölbte Bau der größeren Schilder; die Schuppen schieben sich terrassenförmig übereinander und biegen sich in der Mitte ein, da sie nicht den nötigen Platz zur Ausbreitung an der Peripherie finden. Und ebenso spricht dafür die direkte Beobachtung, daß beim Abheben der größeren Schilder die bis

dahin blasse und gedehnte Haut unter denselben sich zusammenzieht und stark rötet. Die weniger hohen und hohlen, dafür aber um so weiter in der Fläche ausgedehnten Hornschilder der Unterschenkel würden dann einem geringeren Widerstande begegnet sein; sie erscheinen auf der Oberfläche nur leicht wenig geknickt.

Mikroskopisch bestehen die Schuppen aus Hornzellagen, die je nach ihrem Standorte mehr oder minder Fett, im ganzen aber nur wenig Fett enthalten. Das meiste beherbergen die die Haare zusammenklebenden wachsartigen Hornplatten, aber doch nicht so viel, als man nach dem gelben Aussehen vermuten sollte. Die elementaren Hornkegel und Hornsäulen, welche aus den Follikeln hervorragen, haben mikroskopisch am meisten Ähnlichkeit mit den Hornkegeln der Pityriasis rubra pilaris DEVERGIE. Sie sind auch am unteren Ende spitz, am oberen breit und bestehen aus tütenförmigen, in einander steckenden Hornschalen. (Fig. 8; Kalipräparat; Pikrinsäurefärbung). Gewöhnlich enthalten die Hornkegel mehrere Haare (in der Fig. 8: drei), welche über einander in dem Hornkegel stecken, also zu verschiedenen Zeiten den Follikel verlassen haben. Hierbei zeigt sich nun in vielen Fällen der merkwürdige Umstand, daß die verschiedenen Haare ein ungleiches Kaliber besitzen, und zwar ist das oberste und älteste das dünnste Haar. Wenn hierbei nicht der Zufall lauter Follikel mit mehreren Haarbälgen aufgedeckt hat, so würde aus derartigen Bildern folgen, daß während des Bestandes eines großen Hornschildes ein und derselbe Follikel sich mit der Zeit vergrößert und daher dickere Haare produziert hat, was bei der leicht entzündlichen Natur der Affektion durchaus nicht ohne Analogie ist.

Differentialdiagnose.

Die hohlen Hornschilder sind für sich allein so charakteristisch und mit nichts anderem vergleichbar, daß sie in jedem neuen Fall die Diagnose *prima vista* zu stellen erlauben werden.

Die elementaren Hornkegel haben ihr Analogon bisher nur in den Hornkegeln der DEVERGIESchen Krankheit. Aber ihr umschriebenes Vorkommen in kleinen Plaques, an den Prädispositionsstellen des seborrhoischen Katarrhs, die bräunliche Farbe der die befallenen Follikel umgebenden Areae am Rumpfe und die kolossalen, hohlen Scutulae unterscheiden die hier beschriebene Krankheit auch leicht von der Pityriasis rubra pilaris.

Epikrise.

Wir haben es mit einer Anomalie der Verhornung (Parakeratose) zu thun, die den Körper herdweise befällt und mit leichten, oberflächlichen Entzündungserscheinungen verbunden ist. Dieselbe setzt sich an den befallenen Follikeln in die Tiefe fort und erzeugt hier eigentümliche Hornkegel. Die letzteren verschmelzen mit der abnorm verdickten Hornschicht der Oberfläche zu großen Schildern, welche sich am Rumpfe beim weiteren Wachstum bucklig über die Haut erheben. Am Kopfe werden die Haare durch Hornschilder verklebt, die zu einer förmlichen Kappe verschmelzen, und im Wachstum gehemmt. An den Nägeln führt die Krankheit zu einer subungualen Hornproduktion mit Abhebung der Nagelplatte. An den Unterschenkeln tritt der entzündliche Charakter der Affektion in der Umgebung der Schuppen mehr hervor. Die Krankheit hat keinen Einfluß auf das Gesamtbefinden; sie ist von chronischem Verlaufe und setzt der Behandlung ziemlichen Widerstand entgegen. Sie gehört wie alle Parakeratosen wahrscheinlich zu den parasitären Hautaffektionen.

Stellung im System und Nomenklatur.

Die Affektion reiht sich ungezwungen an die anderen entzündlichen Parakeratosen, speciell an die Pityriasis pilaris DEVERGIE an. Ich schlage im Hinblick auf die auffällige schildähnliche Gestalt der größeren Schuppen den Namen: *Parakeratosis scutularis* für dieselbe vor.

Parakeratosis scutularis.

By

P. G. UNNA.

Patient's previous history.

Mr. A. P., merchant from Wernigerode, 41 years of age, had when a young man a rough, red spot of moderate extent on the back and suffered constantly from scurf on his head.

Six months ago a scaly affection commenced on the head. This extended in the course of two months over the upper half of the body, then affected both legs, the left more than the right, and has remained in the same condition ever since. The nails became for the first time affected six weeks ago.

Present condition.

The patient is a strong man, of moderate stature, but rather corpulent. He has light hair, is moderately hairy on his body, and has blue eyes. "Facies seborrhoica." On removing his wig the whole of

the scalp, with the exception of a peripheral strip, an inch wide, was seen to be covered with unusually thick crusts, feeling somewhat greasy, which, however, on their under side looked more chalky. These crusts enveloped the hairs in bundles. On closer observation the single hairs showed cuffs of yellowish white, waxy-like, horny substance, an inch long or more, which formed a confluent mass with the crusts that lay close upon the scalp (fig. 1). The growth of the hair is, nevertheless, not interfered with to any very great extent. The hairs in the midst of the crusts have become thinner, dryer and greyer than those in the less affected peripheral hairy border over the temples and neck. In the front part of this hairy belt occurs a circular strip of skin ($\frac{1}{2}$ to 1 cm wide) which is hairless, red, very dry and rough (fig. 1).

The central part of the face, around the nose and mouth, as well

as on the region between and above the eyebrows is greasy in appearance and reddened, and so are the ale of the nose. Hard, fine, white scales occupy the angles of the mouth. In both of the nasal furrows all the follicular openings show fine, white, horny cylinders projecting perpendicularly, having somewhat the appearance of hairs. In the beard, on the submaxillary region, one observes points of redness with the formation of fine small scales and white horny cuffs around the hairs. In the ear and external meatus are chalky looking deposits of horny masses and fine horny cylinders in the mouths of the follicles.

In the sternal region and middle line of the abdomen, the navel and around both nipples are a series of spots, which vary from the size of a half-crown to the size of a hand (fig. 2). The ground colour of these spots is light yellowish brown, similar to—but lighter than—the spots of *Pityriasis versicolor* and browner than those of *seborrhoic eczema*. The most recent of these patches includes a group of from six to eight follicular openings, which, together with the hard horny cones contained in them, project above the surface. These conical projections, which are yellowish red, resemble very closely the cones of *Pityriasis rubra pilaris*, whilst only that part of the skin which unites them exhibits the above mentioned yellow brownish colour. The larger horny cones assume at their summits a yellow-white to a somewhat chalky-white colour and are covered with scales laid on horizontally (fig. 2). Where these patches have attained to a greater size their central, most affected portion is covered over by a dry, yellow-white, most peculiarly formed hillock of scales, from the size of an almond to that of a plum, formed by the matting together of the scales of several adjoining follicles (figs. 3, 6, 7). The extent of these collections of scales, as a rule, bears a direct proportion to the size of the patches; although, within the area of a single patch several isolated large elevations may occur (fig. 2, to the right of the middle line). The structure has a distant resemblance to that of large favus crusts, with their convex undersurface turned up.

Over the middle and lower part of the sternum occurs a similar raised group of six patches, containing eight larger scaly elevations, which are surrounded by many smaller ones, the longitudinal diameters of which ($1-1\frac{1}{2}$ cm) all run transversely to the axis of the body. On removing a scale, which can be effected without much force, the skin underneath is found to be dark red, moist and shining, and only covered by the deepest layers of the horny layer, not weeping, or bleeding—as in the case of *psoriasis*—or slightly eroded at the edges—as in nummular, *seborrhoic eczema*. The mouths of the follicles widely gape, after the lifting off of the scales, because all the horny cones remain adhering to the latter and are removed from the skin together with them.

Nevertheless the scales come away readily, so that it is only necessary to use a blunt instrument to raise their inverted border. On doing this one observes—better in the case of the large scales than in that of the small ones—a very characteristic appearance. At the same time as the scales are being raised the underlying skin to some extent contracts, so that the follicular openings shrink and immediately the patch, at first pale, becomes deep red, as if it had been previously subjected to extension.

The central sweat trough (*Schweissrinne*) on the back is also affected by the disease (fig. 3). A broad band, commencing at the level of the last cervical vertebra, rapidly decreasing in width, reaches to the sacrum below, where it again widens out. This, likewise, consists of reddish, prominent groups of follicles, situated upon a light brown area. On the back of the neck and lower portion of the back some follicles are covered by small white scales, which partly coalesce, but which only on the neck have developed into four large characteristic humpy, shield-shaped crusts (fig. 3). The brownish discoloured area, upon which these large scales stand, feels extremely rough in consequence of the grater-like thickened horny layer occupying the follicles.

On the front of the legs the affection extends downwards, in

single scattered patches, as far as the middle of the thighs. Apart from these the legs below the knees exhibit a series of isolated, much reddened patches, which touch one another at their edges. These are covered as far as their outer free margin by horny scales which are flat, thick and hard, externally of chalky appearance—internally moist and shining. Some of the spots are as big as a goose's egg in longitudinal section.

These efflorescences on the legs differ from those on the trunk—apart from their considerable extent—on the one hand by their bluish red area, which surround every scale in a regular concentric manner; on the other hand, by the form of the scales, which are flat and irregularly wavy on the surface, while the large scales upon the trunk are raised well above the level of the skin and exhibit upon their surface a regular terrace-like structure (like an oyster shell) (fig. 6).

The arms are only covered on the extensor aspect of the upper part of the humerus on the whole extent of the lower arm by confluent patches of the same affection. On the left lower arm, on its flexor aspect, are also four similar patches, one of which extends as far as to the point of the elbow, but does not completely cover the whole of it.

All the nails of the patient are likewise affected, and in such a way that the front part of the nailbed is covered by a thick horny layer, which raises the nails more particularly at the sides than in the centre, from its bed (fig. 5). On the second and third fingers the least affected, of both hands, one recognises clearly that one has not to deal with a primary affection of the matrix of the nails, but that the above condition has led to secondary changes in them (discolouring and splitting).

Treatment.

The patient came under my treatment on the 8th of february and was discharged on the 17th of march, cured. The treatment consisted, successively, in the use of pyrogallol (which excited much irritation), resorcin and sulphur preparations, combined with frequent soap and water baths. Under this treatment a strong new growth of young hairs took place on the head, and the nails, with the exception of a little thickening at their free ends, again became normal. The skin, where the patches had been on the trunk, was brown (pigmented); otherwise normal. The central parts of these, previously occupied by the large scales, on the contrary, showed a normal, light colour. On the back the site of the previous affection is still perceptible owing to a very faint red brownish alteration in colour. On both legs the previously implicated regions are still clearly defined by redness of the skin surrounding them.

Anatomy.

An anatomical examination could only be undertaken into the nature of the secondary, diseased products, i. e. the scales and the horny cones removed from the follicles. With regard to the discovery of any fungus, only a negative result was arrived at; as the micro-organism discovered on some of the scales showed no general distribution. The formation of the scales was, however, most peculiar, unobserved previously in any other disease. Fig. 6 and 7 show the upper and under sides of the largest scale from the neck (fig. 3) in its natural size. The upper side is smooth and white yellowish, arched along the centre, towards which the sides appear to have been compressed, and is provided with several oblique rings, and consequently presents an appearance not unlike an onychogryphotic toe nail (fig. 6). The lateral portions of the scale have a terrace-like appearance, similar to the scales of true *rupia*. On turning the scale over it is seen to be hollow and quite thin, so that the remarkable height—more than 1 cm—is entirely due to its deeply curved shape. At regular distances, corresponding to the position of the follicles, are protruding from the base and lateral portions of the underside a large number of thornlike horny cones (fig. 7). These cones are of about equal lengths, though they regularly become smaller towards the edges

of the scale. At the point where they spring up from the under-surface of the scale they spread out and by fusing together, one under another, form the innermost layer of the scale. Here and there between the horny cones project out little horizontal plates of horny substance, which, however, in no case completely fill up the concavity in which they are found. The same construction was observed, though in a less marked degree, in the case of all the other large, shield-like scales. The small, isolated scales-like drops of mortar in appearance, exhibited only the structure of ordinary dry scales, such as consist entirely of horny cells. The peculiarly hollow shape of the large "shields" must be produced by the running together of the elementary little scales, through some new mechanical factor. The explanation of which I find in a peculiarly strong resistance offered by the outer inverted edge to the further concentric expansion of the scales when once formed. This explanation is supported by the arching of the larger shield-like, scaly plates; the pushing of the scales over one another in terrace-form; and their bending in the middle line, because they don't find the necessary space for their expansion at their periphery. Moreover, this explanation is supported by the actual observation that, on the lifting off of the larger scales, the till then pale skin, which had been previously stretched, contracted and became red. The less elevated and hollow, and therefore much more superficially extended "horn-shields" on the legs must have met with a slighter resistance. They appear on the surface only slightly wavy.

Microscopically the scales were found to consist of layers of horny cells, each of which, according to its position, contained more or less fat. But the total amount of fat was small. The wax-like horny plates, which mat together the hair, contain most fat; but still not so much as one might have expected from their yellow appearance. The elementary horny cones and horny columns, which protruded from the follicles, have, microscopically, the greatest resemblance to the horny cones of pityriasis rubra pilaris of DEVERGIE. They are also pointed at their lower ends; at their upper they are broad, and consist of conical hollow horny shells, inserted one into another (fig. 8; preparation treated with potash; stained with picric acid). Each horny cone, as a rule, contains several hairs (in fig. 8: three), which project, one above another, from each cone, having come out of their follicle at different times. In this way, in many instances, a remarkable circumstance was observed, viz: that the hairs possessed various calibres;

the uppermost and oldest hair being the thinnest. If, in this case, we have not, by accident, uncovered follicles containing several hairs, it must follow from such appearances, that during the existence of a large "horn-shield" one and the same follicle must enlarge in time and produce thicker hair; a result, which—considering the easily inflammatory nature of the affection—is by no means without analogy.

Differential diagnosis.

The hollow horny shields are so characteristic and so unlike anything else, that they would permit of a diagnosis being made at first sight. The primary horny cones seem analogous, so far only to the horny cones of DEVERGIE'S disease. But their circumscribed appearance in small plaques upon the predilection sites of seborrhœic catarrh, the brownish colour of the areas surrounding the affected follicles on the trunk, and the enormous, hollow cups distinguishing the above described disease easily from pityriasis rubra pilaris.

Remarks.

We have here to do with an anomaly of cornification (Parakeratosis), which attacks the body in groups and is combined with slight superficial inflammatory phenomena, which extend deeply down into the attacked follicles and produce peculiarly formed cones. The latter fuse with the abnormally thickened horny layer of the surface, forming large plates. These plates then receive additional growths on the trunk and raise themselves in humps upon the skin. On the head the hairs stick together by means of the horny shields, which are matted together into a regular cap and stop the growth of the hairs. The disease leads in the nails to a subungual production of horny growth which raises the nail from its bed. On the legs the inflammatory character of the affection is more marked around the scales. The disease has not any influence upon the general health. It takes a chronic course, and is rather resistant to treatment. It belongs, like all parakeratoses, probably to the skin affections due to parasites.

Its classification and nomenclature.

This affection is naturally allied to the other inflammatory parakeratoses, especially pityriasis pilaris (DEVERGIE). In consequence of the surprising shield-like shape of the large scales I propose for this disease the name: *Parakeratosis scutularis*.

Parakératose scutulaire.

Par

P. G. UNNA.

Anamnèse.

Mr. A. P., commerçant de Wernigerode, 41 ans, était atteint, étant jeune homme d'une petite plaque rouge, rude, siégeant au niveau du dos et avait toujours des pellicules dans la tête.

Il y a environ 6 mois apparut une affection desquamante au niveau du cuir chevelu. Celle-ci envahit en l'espace de 2 mois la moitié supérieure de la tête, puis les membres inférieurs plus à droite qu'à gauche et persista depuis cette époque au niveau des mêmes sièges. Il y a un peu plus de 6 semaines que les ongles commencèrent à se prendre.

État actuel.

Homme vigoureux, de taille moyenne, un peu gros, cheveux blonds. Le système pileux du corps est assez développé; iris bleu. *Facies séborrhéique*. Le malade ayant enlevé sa perruque, tout le cuir chevelu à l'exception d'une bordure large d'environ 1 cm apparaît

recouvert de croûtes extraordinairement épaisses, un peu grasses au toucher, de consistance un peu calcaire dans les parties profondes. Ces croûtes englobent les cheveux en faisceaux. A un examen plus attentif, les cheveux isolés présentent des espèces de manchettes d'aspect ciréux, de couleur blanc-jaunâtre, longues d'environ 1 cm et même davantage, dont l'ensemble se fusionne avec les autres croûtes du cuir chevelu (fig. 1.)

La croissance des cheveux n'est cependant pas empêchée d'une façon notable. Les cheveux au voisinage des croûtes sont plus minces, plus secs, et plus gris que dans la région périphérique moins atteinte des tempes et de la nuque. A la limite antérieure du cuir chevelu, il existe une sorte de couronne sous forme d'une bande cutanée large de $\frac{1}{2}$ à 1 cm, dépourvue de cheveux, rouge, très sèche et rude (fig. 1)

La région moyenne circumnasale et orale de la face ainsi que la région située entre les sourcils et au dessus, présente un aspect très

gras et rouge. Il en est de même des ailes du nez. Aux commissures des lèvres existent des croûtes dures, fines et blanches. Au niveau des deux sillons naso-labiaux, chaque orifice des follicules présente des cylindres cornés, blancs, fins, faisant saillie perpendiculairement à la surface de la peau et par suite rappelant des petits pois. Au niveau de la barbe, de la région sous-maxillaire qui est très fournie, on trouve par places autour des poils de la rougeur avec croûtes minces et manchettes cornées blanches. Dans l'oreille et le conduit auditif externe existent des dépôts d'aspect blanchâtre, calcaire, formés par des masses cornées et de minces cylindres cornés au niveau des orifices folliculaires.

La région sternale et la ligne médiane du ventre, le nombril et les régions entourant les mamelons sont couverts par une série de taches variant de la largeur d'un thaler à celui de la main, dont la couleur fondamentale est d'un jaune chevreuil clair, mais cependant plus clair que les taches du pyrimias versicolor, et plus brun que les taches de l'exéma séborrhéique. Les plus jeunes de ces taches présentent un groupe de six à huit ouvertures folliculaires qui font saillie au dessus de la surface de la tache avec leur petite masse cornée.

Ces masses qui rappellent beaucoup les élevures cornées du pityriasis rubra pilaire sont d'un rouge jaunâtre, tandis que seul le territoire cutané qui les réunit présente la coloration jaune brunâtre dont nous avons parlé (fig. 2).

Les plus grosses masses cornées présentent à leur extrémité une couleur variant du blanc jaunâtre à celui de la craie, en se recouvrant de croûtes disposées horizontalement (fig. 2). Enfin là, où ces taches présentent une extension plus considérable on trouve d'ordinaire au centre une région recouverte d'une sorte d'élevure particulière formée de croûtes du volume d'une amande à celui d'un prune sèche, d'un blanc jaunâtre et résultant de la confluence des croûtes de plusieurs follicules (fig. 3, 6, 7.)

L'étendue de cette élevure est en général conforme à la grandeur des taches, cependant, au centre de quelques taches, on peut trouver aussi plusieurs grosses élevures squameuses séparées les uns des autres (fig. 2 à droite et la ligne médiane). La figure a une analogie éloignée avec les grands godets faviques dont le côté convexe se trouverait dirigé en dehors.

Au niveau de la région moyenne et inférieure du sternum, on trouve un groupe de huit grosses élevures croûteuses s'élevant au dessus de six taches. Ces élevures croûteuses sont entourées de nombreuses élevures plus petites, d'un diamètre de 1 cm à 1 1/2 cm et dirigées transversalement au grand axe du corps. En enlevant une croûte, ce qui se fait facilement, on trouve que la peau sous-jacente est d'un rouge foncé, humide et brillante, recouverte encore seulement par la couche cornée basale, non suintante, non hémorragique comme dans le psoriasis, et non légèrement érodée à la périphérie comme dans l'exéma séborrhéique mummulaire. Les ouvertures des follicules apparaissent grandement ouvertes quand on enlève les croûtes, car en enlevant ces croûtes les masses cornées deviennent adhérentes à la face inférieure de celles-ci, et sont enlevées avec elles en dehors de la peau.

Cependant, la croûte se laisse détacher facilement dès que l'on a soulevé son bord avec un instrument moussé. L'on constate au niveau des grandes croûtes, mieux qu'au niveau des petites, une apparence caractéristique. Au moment où l'on soulève la croûte, la peau sous-jacente se rétracte un peu de telle sorte que les orifices des follicules se trouvent plus rapprochés les uns des autres. En même temps, la tache débarrassée de la croûte, laquelle tache était d'abord pâle, devient d'un rouge foncé, comme si auparavant il y avait eu sur elle une sorte de pression.

Au dos, la région rachidienne moyenne est également atteinte de cette affection (fig. 3). Une large bande s'étend de la dernière vertèbre cervicale, se rétrécissant notablement jusqu'au sacrum pour ici s'élargir de nouveau. Cette bande se compose également de foyers folliculaires rouges, proéminents, reposant sur un fond bien clair. Au cou et à la région inférieure du dos, quelques follicules sont recouverts de croûtes blanches lesquelles sont en partie confluentes mais au

niveau du cou se sont réunies sous forme de quatre grands bouchiers caractéristiques (fig. 3). La tache brunâtre sur laquelle reposent ces grosses croûtes paraît excessivement rude par suite de l'épaississement de la couche cornée au niveau des follicules.

Au niveau de la région antérieure des membres inférieurs, l'affection s'étend sous forme de taches dissimées, jusqu'au milieu de la cuisse; séparée de celle-ci la jambe présente une série de taches isolées se touchant à la périphérie, très rouges, qui sont recouvertes dans presque toute leur étendue (sauf une auréole libre périphérique) par une croûte cornée plate, épaisse, dure, extérieurement d'apparence crayeuse, intérieurement d'un brillant légèrement humide (fig. 4). Quelques-unes de ces taches atteignent la grandeur de la section longitudinale d'un œuf d'oie.

Ces efflorescences des membres inférieurs se distinguent de celles du tronc (autre leur étendue plus considérable) d'une part, par l'auréole d'un rouge bleuâtre qui entoure chaque croûte d'une façon régulièrement concentrique, et d'autre part, par la forme des croûtes qui sont plates et légèrement ondulées à leur surface, tandis que les grosses croûtes du tronc s'élèvent notablement au dessus de niveau de la peau et présentent à leur surface externe une apparence imbriquée, en terrasse, rappelant l'écaille d'huitre (fig. 6).

Les bras sont seulement couverts de taches confluentes de cette affection du côté de la surface d'extension de la région supérieure des bras et sur toute l'étendue des avant-bras. Au niveau de l'avant-bras gauche, on trouve du côté de la surface de flexion six taches semblables dont une s'étend vers le pli du coude sans toutefois le remplir. Tous les ongles du malade sont également atteints de la façon suivante: la région antérieure du lit de l'ongle est recouverte d'une couche cornée épaisse, ce qui fait que l'ongle se trouve soulevé au dessus du lit de l'ongle mais plus au niveau des bords qu'au niveau du centre (fig. 5).

Au niveau des 2^e et 3^e doigts de chaque main, qui sont le moins atteints on reconnaît nettement qu'il ne s'agit pas au début d'une affection de l'ongle lui-même, mais que celui-ci n'éprouve que des altérations secondaires (troubles de la coloration, fendillement).

Traitement.

Le malade qui est entré dans mon service le 8 février 1889 fut envoyé guéri le 17 mars. Le traitement consista successivement dans l'emploi de l'acide pyrogallique (lequel déterminait une vive irritation), de préparations résorcinées ou soufrées avec bains savonneux répétés. Sous cette influence il se produisit à la tête une poussée abondante de jeunes cheveux; les ongles aussi ne tardèrent pas à reprendre leur aspect normal, sauf un léger épaississement au niveau de leur extrémité antérieure. Au niveau des taches du tronc, la peau présentait une pigmentation brune, à part cela elle était normale. Le centre de ces taches au contraire, siège des grosses croûtes présentait une couleur normale claire. Au niveau du dos, le siège antérieur de l'affection est encore indiqué par une coloration d'un rouge brun très léger. Aux deux jambes, on constate encore au niveau des régions antérieurement atteintes, une coloration rouge de la peau.

Anatomie.

L'examen anatomique ne put être pratiqué que sur les produits pathologiques secondaires, c'est-à-dire les croûtes et les masses cornées retirées hors des follicules. En ce qui regarde les microorganismes, cette recherche n'a donné qu'un résultat négatif, car les microbes rencontrés sur quelques croûtes ne se trouvaient pas partout.

Par contre, la structure des croûtes offrait un aspect particulier, que jusqu'ici l'on n'a rencontré encore dans aucune autre maladie. Les figures 6 et 7 représentent la plus grande croûte du cou (fig. 3) dans sa grandeur naturelle, examinée du côté de sa face externe et de sa face interne; sa face externe est lisse et d'un blanc jaunâtre, légèrement bombée au niveau de sa ligne médiane, légèrement ratatinée sur les côtés, présentant plusieurs déchirures transversales et rappelant ainsi un peu un ongle d'orteil atteint d'onychophose (fig. 6).

Les régions périphériques de la croûte déclinent en terrasse comme les croûtes du véritable rupia. Si l'on retourne la croûte, on constate que celle-ci est creuse et très mince, de telle sorte que sa hauteur qui dépasse plus d'un centimètre doit être rattachée à sa forme très bombée. Une grande quantité de massues cornées disposées sous forme de piquants font saillie au niveau du fond et des régions périphériques de la face interne de cette croûte. Elles sont disposées d'une façon régulière correspondant aux orifices des follicules (fig. 7). Ces épines cornées se terminent d'une façon pointue à un niveau égal, de telle sorte qu'elles deviennent toujours plus petits à mesure qu'on se rapproche du bord de la croûte. A leur point d'origine au niveau de la face interne de la croûte, elles s'étalent et en se réunissant constituent l'assise interne de celle-ci.

En certains points, il existe entre les petites massues cornées de petites plaques cornées horizontales, lesquelles d'ailleurs ne remplissent pas complètement partout la concavité de la croûte. Les mêmes apparences, mais à une échelle plus petite, se retrouvent au niveau de toutes les autres grandes croûtes, disposées sous forme de boucliers. Les petits croûtes isolées rappelant des gouttes de mortier, présentent seulement la structure de croûtes sèches entièrement constituées par des cellules cornées. La disposition creuse des grandes croûtes doit donc au moment de la confluence des croûtelles élémentaires, être déterminée par un nouveau moment mécanique. Je trouve ce moment dans la grande résistance qu'éprouve la grande croûte une fois formée dans son extension excentrique ultérieure au niveau de son bord externe replié. Ce qui vient à l'appui de cette opinion c'est d'une part la disposition bombée des grosses croûtes; les croûtes se superposent les unes aux autres sous forme de terrasses, et se plient à leur milieu, car elles ne peuvent s'étendre suffisamment à la périphérie. D'autre part l'observation directe nous apprend qu'en enlevant les grandes croûtes, la peau sous-jacente qui jusque là était pâle et tendue se rétracte et rougit violemment. Les croûtes des membres inférieurs lesquelles étaient moins élevées et moins creuses, mais par conséquent plus étendues en surface, proviendraient de ce qu'elles ont rencontré dans leur extension une résistance moindre; leur surface est moins ondulée.

Au microscope les croûtes sont constituées par des couches de cellules cornées qui suivant le point examiné, renferment plus ou moins de graisse, mais peu en général. Beaucoup d'entre elles renferment des plaques cornées d'apparence cireuse qui acolaient les cheveux, mais pas autant qu'on aurait pu le croire, d'après la coloration jaune. Les massues et colonnettes cornées élémentaires qui sortent des follicules présentent microscopiquement une grande analogie avec les massues cornées du pityriasis rubra pilaris de DEVERGIE. Elles sont également pointues au niveau de leur extrémité inférieure, larges au niveau de leur extrémité supérieure et constituées par des écailles cornées en forme de tubes englobés les uns dans les autres (fig. 8: Préparation à la potasse, coloration à l'acide picrique). Souvent les massues cornées renferment plusieurs cheveux (trois dans la fig. 8),

lesquels se trouvent placés les uns au dessus des autres dans la massue cornée et ont par conséquent quitté le follicule à des époques différentes. En outre l'on constate dans plusieurs cas ce fait remarquable que les différents cheveux sont d'un calibre inégal, c'est le cheveu supérieur et le plus vieux qui est le plus mince. Si donc le hasard n'a pas recouvert plusieurs follicules avec plusieurs paquets de poils, il résulterait de ces figures que pendant l'existence d'un grand bouclier corné, un même follicule s'est agrandi avec le temps, et par conséquent produit des cheveux plus épais, ce qui n'est pas impossible si l'on tient compte de la nature légèrement inflammatoire de l'affection.

Diagnostic différentiel.

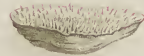
Les croûtes cornées creuses sont par elles-mêmes si caractéristiques et présentent un aspect tellement particulier, qu'elles permettront dans tout nouveau cas de poser le diagnostic à première vue. Seules les massues cornées de la maladie de DEVERGIE présentent une analogie avec les massues cornées de notre affection. Mais leur disposition limitée en petites plaques au niveau des endroits de prédilection du catarrhe scorbhémique, la coloration brunâtre de l'aréole qui entoure les follicules malades au tronc, et les scutules creux colossaux, distinguent facilement notre affection du pityriasis rubra pilaris.

Epikrise.

Nous avons affaire ici à une anomalie de la kératinisation (parakératose) qui atteint le corps par îlots, et est accompagnée de phénomènes inflammatoires légers et superficiels. Celle-ci pénètre dans la profondeur des follicules malades et produit les massues cornées caractéristiques. Celles-ci se fusionnent sous forme de gros boucliers avec la couche cornée sous-jacente épaissie d'une façon anormale sur le tronc; ces boucliers en s'accroissant davantage, se soulèvent fortement au dessus de la peau. Au cuir chevelu les cheveux sont réunis par des masses cornées qui finissent par se fusionner en un véritable calotte. C'est ainsi que l'accroissement des cheveux est arrêté. Au niveau des ongles la maladie détermine une production cornée sous-unguëale avec soulèvement de l'ongle. Au niveau des membres inférieurs le caractère inflammatoire de l'affection apparaît plus nettement autour des croûtes. L'affection ne retient pas sur l'état général. Elle présente une évolution chronique et offre au traitement une certaine résistance. Comme toutes les parakératoses, elle appartient probablement au groupe des affections parasitaires.

Situation dans un système de nomenclature.

L'affection se rattache évidemment aux autres parakératoses inflammatoires et en particulier au pityriasis pilaris de DEVERGIE. En raison de la forme en bouclier des grandes croûtes, je propose de lui donner le nom de: *Parakératose scutulaire*.



Trichodactylus scutellatus de P. O. Umm.

Adenomata of the sweat glands

By

E. C. PERRY.

LONDON.

Rachel F., aged 31 years, single, a nurse. The disease was first noticed by the mother, on the right side of the nose, when patient was 10 years old. At the age of 22 the patient states that the "pimples" were to be seen in their present situations, but that during the last 12 months they have increased in number and size. The patient has always enjoyed good health, but is said to have had Jaundice at the age of 5 years. Her parents, brother and sisters are free from skin disease of any kind.

The patient has a clear, pale complexion. There is no seborrhoea; and perspiration is stated to be scanty on the face and scalp even when free over the rest of the body.

In the situations shown in the drawing, plate IX, there are clusters of pale, white papules, solid to the touch, and varying in size from a millet seed to a small pea. There are a few similar but slightly larger nodules scattered upon the scalp amongst the hair, but the neck, ears, shoulders, chest, and the rest of the body, are quite unaffected. The papules are, and always have been, pale and painless: they are not tender upon pressure and have never ulcerated. There is no scarring, and the face and body generally are free from comedones and telangiectases. When a papule is pricked with a needle, nothing but a little clear fluid can be expressed. In some of the papules black points can be seen beneath the skin, as shown in the drawing.

Histological examination.

One of the little nodules was removed from the scalp, and one from the face: these were hardened in alcohol,

stained with logwood, and sections examined with the microscope.

The superficial layers of epithelium were thin and the Malpighian layer was normal; but on the under surface of the corium and in the sub-cutaneous adipose tissue there was to be noticed an enormous increase in the size and complexity of the sweat gland coils. Many of the cells in the glands were loaded with brown pigment, which caused the above mentioned appearance of black points, visible to the naked eye beneath the skin covering some of the papules. The tissue around the glands showed no signs of inflammation, and a sebaceous gland included in the section was quite normal.

Diagnosis.

The diagnosis will in most cases be settled by a microscopical examination of a nodule, but it may be remarked that while in Adenoma sebaceum, as observed by Dr. PRINGLE¹ there is always a certain amount of concomitant vascular hypertrophy, or telangiectasis, nothing of the sort was present in this case. On the other hand, the black points beneath the skin which are seen in some of the large papules, and are due to pigmentation of the sweat gland epithelium, will be absent in uncomplicated Adenoma sebaceum.

The treatment adopted with complete success by Mr. DAVIES-COLLEY was the removal at several sittings of the growths, some by means of curved scissors, others by the scalpel after transfixion with a needle.

¹ *British Journal of Dermatology*, Jan. 1890. Vol. II, No. 1 and *Monatshfte f. prakt. Dermatologie* (Hamburg, Leopold Voss) Vol. X (1890) pag. 197.

Adenome der Schweissdrüsen.

Von

E. C. PERRY.

(London.)

RACHEL F., 31 Jahre alt, ledig, Wärterin. Die Affektion wurde zuerst im 10. Lebensjahr der Patientin von deren Mutter auf der rechten Nasenseite bemerkt. Patientin gibt ferner an, dafs schon in ihrem 22. Lebensjahr sich Pickeln (*pimples*) auf den jetzt befallenen Gebieten entwickelten, dafs dieselben aber im Verlauf der letzten 12 Monate an Gröfse und Zahl sichtlich zugenommen haben. Das Allgemeinbefinden der Patientin ist stets ein gutes gewesen, mit der einzigen Ausnahme, dafs sie mit 5 Jahren Gelbsucht durchgemacht haben soll. Ihre Eltern und Geschwister bieten durchaus keine Hautanomalien dar.

Patientin hat einen reinen, blassen Teint. Seborrhoe ist nicht vorhanden; die Schweissabsonderung soll an Gesicht und Kopfhaut nur spärlich sein, selbst wenn dieselbe an den übrigen Teilen des Körpers reichlich stattfindet.

An den durch die Abbildung, Tafel IX., dargestellten Lokalitäten finden sich Anhäufungen von blassen, weissen Papeln, die sich fest anfühlen, und deren Gröfse zwischen der eines Hirsekorns und einer kleinen Erbse variiert. Einige diesen ähnliche, aber ein wenig gröfsere Knötchen sind auf der Kopfhaut zwischen den Haaren verteilt, aber der Hals, die Ohren, Schultern, die Brust- und die übrige Körperhaut sind ganz verschont geblieben. Die Papeln waren und bleiben stets schmerzlos und blafs; sie sind auf Berührung nicht empfindlich und sind niemals ulcerös geworden. Es ist keine Narbenbildung entstanden, und das Gesicht sowie der Körper im allgemeinen weisen keine Komedonen oder Telangiektasen auf. Wenn eine Pappel mit einer Nadel angestochen wird, so läfst sich ein bischen klare Flüssigkeit ausdrücken. Bei einigen der Papeln kann man unter der Haut schwarze Punkte wahrnehmen, wie dies durch die Zeichnung auch wiedergegeben ist.

Histologische Untersuchung.

Von der Kopfhaut und vom Gesicht wurde je ein kleines Knöt-

chen entfernt und nach vorausgegangener Härtung in Alkohol mit Hämatoxylin gefärbt. Unterm Mikroskop ergaben die Schnitte, dafs die oberflächlichen Epithellagen dünn waren, das Rete Malpighi normal; dagegen bemerkte man auf der unteren Fläche des Corium und im subkutanen Fettgewebe eine enorme Zunahme in der Gröfse und Verzweigung der Schweissdrüsenknäuel. Viele der Drüsenzellen waren mit braunem Pigment beladen, was zur Entstehung der oben erwähnten schwarzen Punkte, die man an einigen der Papeln in der dieselben bedeckenden Haut mit blofsem Auge erkennen konnte, führte. Das Gewebe in der Umgebung der Drüsen zeigte keine Andeutung von Entzündung, und eine im Schnitte mitgefafste Talgdrüse war von völlig normaler Beschaffenheit.

Diagnose.

In den meisten Fällen von Adenomen läfst sich die Diagnose durch mikroskopische Untersuchung eines Knötchens entscheiden, es ist aber zu erwähnen, dafs, während nach Dr. PRINGLES¹ Schilderung der Krankheit ein gewisser Grad von begleitender Gefäfs hypertrophie oder Telangiektasie stets vorhanden ist, bei unserem Falle hingegen sich nichts derartiges nachweisen liefs. Andererseits wird man finden, dafs die schwarzen Flecke unter der Haut, welche an einigen der grofsen Papeln bestanden und auf einer Pigmentablagerung im Schweissdrüsenepithel beruhen, bei einem reinen Fall von Adenoma sebaceum fehlen.

Die mit vollkommenem Erfolg von Herrn DAVIES-COLLEY ausgeführte Therapie bestand in der in mehreren Sitzungen vorgenommenen Entfernung der Neugebilde, teils mittelst krummer Schere, teils mittelst Skalpells nach vorheriger Durchstechung mit einer Nadel.

¹ *British Journal of Dermatology*. Jan. 1890, Vol. II. No. 1, sowie *Monatsschrift f. prakt. Dermatologie* (Hamburg, Leopold Voss) Band X (1890) pag. 497.

Adénome des glands sudoripares

Par

E. G. PERRY

(Londres).

RACHEL T., 31 ans, nourrice. L'affection fut en premier lieu constatée par sa mère sur le côté droit du nez, lorsque la malade était âgée de 10 ans. La malade dit qu'à l'âge de 22 ans, les boutons se présentaient dans leur situation actuelle, mais que dans ces douze derniers mois ils ont augmenté de nombre et d'étendue.

La malade a toujours été d'une bonne santé, mais elle aurait eu la jaunisse à l'âge de 5 ans. Ses parents, son frère et ses soeurs n'ont jamais eu aucune espèce d'affection cutanée.

La malade a une complexion claire, pâle. Elle n'a pas de séborrhée. Elle dit que la sudation est peu abondante sur la figure et sur le cuir chevelu, même lorsqu'elle est abondante sur le reste du corps.

Au niveau des régions représentées dans la planche IX se trouvent des groupes de papules pâles, blanches, solides au toucher et variant du volume d'un gram de miel à celui d'un petit pois. L'on trouve dis-

seminés sur le cuir chevelu au niveau des cheveux quelques nodules semblables, mais un peu plus grands. Mais le cou, les oreilles, les épaules, la poitrine et le reste du corps sont complètement intacts. Les papules sont et ont toujours été pâles et indolores. Elles ne sont pas sensibles à la pression, et ne se sont jamais ulcérées. Il n'y a pas de cicatrice; et la face et la figure sont en général indemnes de comédones et de telangiektasies. Quand une papule est piquée avec une aiguille, on n'en peut exprimer qu'une petite quantité de liquide clair. Au niveau de quelques papules, l'on trouve sous la peau des points noirs, comme on peut le constater dans la figure.

Examen histologique.

On a enlevé une petite nodule du cuir chevelu et un petit nodule de la face et après les avoir durcis dans l'alcool, leurs coupes colorées

au bois de campêche, furent examinées au microscope. Les couches superficielles de l'épiderme étaient minces, et la couche de Malpighi était normale. Mais au niveau de la région inférieure du derme et dans le tissu cellulaire graisseux sous-cutané l'on pouvait constater que les glomérules des glandes sudoripares étaient extraordinairement augmentés de volume et de complexité. Beaucoup des cellules glandulaires étaient chargées de pigment, ce qui causait l'apparence surmentonnée de points noirs visibles à l'œil nu sous la peau recouvrant quelques-unes des papules. Le tissu qui entourait les glandes, ne présentait aucun signe d'inflammation et une glande sébacée renfermée dans la coupe était absolument normale.

Diagnostic.

Le diagnostic sera fixé dans la plupart de ces cas par un examen histologique du nodule. Mais il faut remarquer que tandis que dans

l'adénome sébacé, tel qu'il a été observé par le Dr. PRINGLE¹, il y a toujours un certain degré d'hypertrophie vasculaire concomitante ou de téléangiectasie, rien de semblable ne s'observait dans ce cas. D'autre part, les points noirs sous-jacents à la peau que l'on observe au niveau de quelques-unes des larges papules, et qui sont dus à la pigmentation de l'épithélium des glandes sudoripares, manquent dans l'adénome sébacé non compliqué.

Le traitement adopté avec un succès complet, par Mr. DAVIES-COLLY, fut l'ablation de plusieurs groupes de ces tumeurs, pratiquées soit au moyen de ciseaux courbes, soit avec le scalpel, après les avoir traversées au moyen d'une aiguille.

¹ *British Journal of Dermatology*, Jan. 1890. Vol. II. No. 1 et *Monatshefte f. prakt. Dermatologie* (Hamburg, Leopold Voss) Vol. X (1890) pag. 197.



Adenomata of the sweat glands by E. C. Parry.

INHALT.

VII.

H. HALLOPEAU, Dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique.

VIII.

P. G. UNNA, Parakeratosis scutularis.

IX.

E. C. PERRY, Adenomata of the sweat glands.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

MALCOLM MORRIS

LONDON

P. G. UNNA
HAMBURG

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

H. LELOIR
LILLE

IV.

(1890: II.)

LEOPOLD VOSS
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges WachsmodeLL herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen, sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben soll das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatalogie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art stehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namensgebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt M. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hofe Bleichen 18.

Leopold Voss.

Acanthosis nigricans.

By

S. POLLITZER.

The following case was admitted to Dr. UNNA's Clinic for Skin Diseases in Hamburg in July, 1889, and by him very kindly entrusted to me for study and publication.

Mrs. L., aged 62 years, widow. No history of tuberculosis or of syphilis. Patient has always enjoyed excellent health. The disease for which she consulted Dr. UNNA had existed for about 8 weeks, and attacked all the affected regions at about the same time. There was at first everywhere except on the hands a slight pricking sensation which ceased in the course of a few days; at the commissures of the lips the affection began as, and was at first thought by the patient to be, a simple fissure or "crack".

Status.

The disease affects the upper extremities, the neck, the mouth, part of the trunk and the genito-crural regions. The skin of the hands is in general of a dirty brownish colour: on the dorsum manus there are patches of a bluish-grey, somewhat deeper in colour along the courses of the veins. The normal areas of the cuticle are very prominent, standing out somewhat convex and with a glassy shimmer: some of them show several glittering points corresponding to the smaller sub-divisions of the cuticular areas. The natural furrows are deeply marked, the skin of the entire handstet looking as if it were too large for them. On the back of the proximal phalanx of the thumb there is a patch the size of a shilling in which the dirty discoloration and the prominence of the cuticular areas are especially marked, giving the patch the appearance of a diffuse flat wart. The skin of the entire hand is rough and inelastic. The palms are slightly darker than normal, their furrows and folds are strongly marked and the skin feels dry, hard and thickened.

On the anterior surface of the lower third of the fore-arm the peculiar discoloration is very striking and numerous small brownish patches (like ephelides) are to be seen. On the dorsal surface of the fore-arms the discoloration is especially marked over and along the course of a vein. On the upper arms there are several lentil-sized warts which are said to be of recent development.

The neck appears as if encircled by a dirty greyish band which sends irregular offshoots downwards towards the

sternum, clavicles, shoulders and scapulae, and upwards towards the face. The skin here shows, the changes described as existing on the hands, but in a much more marked degree. Some of the cuticular areas project above the general level almost like papillae, others are flatter; the whole running together to form a diffuse, discoloured warty surface. Similar changes are seen in both axillae and under both breasts, only that here the colouration is rather greyish-white. On the abdomen there are a few horizontal streaky indications of a similar condition. The cruro-genital folds and the large labia show the same changes in a marked degree. The entire region presents a greyish discolouration and diffuse warty prominences, the latter especially marked in a greyish-white patch the size of a florin, to the right of the vulva.

There is a slight indication of the disease on the chin and on both auricles.

From the beginning the tongue and mouth have been painful. The anterior half of the hard palate is covered with fine granulations resembling small venereal warts but softer to the touch than those growths. A few outlying patches of a similar growth are seen on the posterior half of the palate. The upper surface of the tongue, especially in the middle line is covered with more or less prominent condylomatoid growths, the morbid process sparing only a narrow strip on each side extending from behind forwards to a point about 2 mm from the tip. These lateral strips are free from prominences, smooth and of a bluish-white colour; and at their borders, as they merge into the affected region, there are numerous small discrete papillary growths. Undemeath the plate of artificial teeth the depressions for the teeth on the lower jaw are seen to be occupied by similar warty growths. A like condition is seen on the mucous membrane of the upper lip and extends for about 2 mm beyond the commissures of the lips, as an irregular prominent greyish mass (fig. 3).

Course and Treatment.

The growth at the commissures of the lips was removed under chloroform by the knife, the incision extending well into the healthy tissue. The surfaces were brought together by sutures and healed well, leaving good linear cicatrices. Notwithstanding energetic treatment with salicylic acid-cannabisplaister

mull, the affection, on other parts, after 4 weeks remained practically unchanged. Under the mammae, where a sulphur ointment has been used the dark discolouration has in parts grown paler, and the epidermis seems somewhat less thickened. In the axillae a few decidedly condylomatous growths have developed. On the backs of the hands there are large flat prominences sharply separated from each other by deep furrows.

The patient left the clinic somewhat improved but by no means cured.

After a period of quack medication Mrs. L. applied for treatment, about 3 months after leaving the clinic, to Dr. MICHAEL, to whose kindness I am indebted for notes of the further course of the disease. At this time the general condition of the skin was about the same as that recorded above: on the mucous membranes of the mouth the growths were perhaps a little larger, at the commissures of the lips where the cicatrix from the operation was to be seen the growths had not returned. A slight amount of oedematous swelling of the ankles was noticed.

The treatment now adopted consisted in the removal at intervals of parts of the growth from the mouth by means of the curved scissors and cauterisation of the resulting surfaces with dilute chromic acid. The affection on the hands and other parts was treated with daily inunctions of soft soap, and washing with a soda solution. Under this treatment the discolouration and the thickening became markedly less, and the skin of the hands resumed an almost normal appearance. Dr. MICHAEL believes, however, that the favorable result was due less to the treatment than to the fact that the affection had run its course: for, in the mouth, the little tumours were disappearing even where no local application was made.

The improvement in the condition of the skin and mouth was progressive and by the end of February, 1890, the patient was practically well, so far as the peculiar affection of the skin and mucous membrane was concerned. At the same time, however, the oedema of the feet was becoming more marked and the patient complained of great general feebleness. Repeated examinations of the urine showed neither albumen nor casts, but it was observed that the daily quantity was under the normal. From about the beginning of February the oliguria and the anasarca gradually increased and considerable meteorism was noticed together with a little abdominal ascites. The daily quantity of urine steadily diminished — no albumen or morphological renal elements being at any time present — till on the 8th of April complete anuria supervened, death resulting from heart failure, without signs of uraemia, on April 14th. A post-mortem examination was not permitted. The diagnosis of Dr. MICHAEL and Dr. BELAU, who met him in consultation, was that of Carcinoma occultum.

Histology.

For the microscopic examination, besides the material obtained by the operative procedure about the lips, portions of skin were excised from the diffuse patch encircling the neck and from the dorsum manus, together with several of the isolated warty growths on the upper arms. The specimens were hardened in alcohol, embedded in celloidin, and cut with

a Jung Microtome. Corresponding to the clinical differences, the microscopic appearances will be described under the heads of 1. Status ichthyosoides (hands, neck, &c.), 2. Status condylomatoides (lips), 3. Status verruciformis (wartlike growths on upper arm).

Status ichthyosoides.

With a low power we see over the slightly hypertrophied Malpighian layer the thickened and irregularly heaped-up horny layers. In the papillary layer and upper part of the corium dilated vessels with slight increase in number of nuclei around them.

With a higher power the abnormal cohesion of the horny cells becomes more apparent and the Stratum corneum recalls the appearance presented in Ichthyosis. The basal layer (stratum lucidum) is not proportionally thickened, appearing only as a very fine band in contrast to the irregular, hypertrophied upper layers. The stratum granulosum is in general well marked, perhaps hypertrophied, containing often 4 or 5 rows of keratohyalin cells. The stratum spinosum is slightly broadened, the inter-papillary portions somewhat prolonged. The intercellular spaces are well marked containing here and there emigrated white blood corpuscles. Many of the cells show nuclei, the chromatine of which is crowded into a semilunar mass indicating a certain amount of oedema. Mitoses occur, but not in strikingly large numbers.

The papillary and sub-papillary layers present decidedly dilated blood-vessels and lymph-spaces with an inconsiderable round cell infiltration. Very striking however, in suitably stained specimens, is the great number of "Mastzellen".

In unstained sections pigment cells are seen in unusual number in the cutis: and the palisade layer of the str. spinosum contains an abnormal amount of brownish granular pigment. The uppermost layers of the stratum corneum contain a slight amount of foreign matter entrapped here and there among its loosened cells and the entire layer has a diffusely brownish-yellowish colour.

Status condylomatoides. (Fig. 4.)

In the sections of the growth at the commissures of the lips, the enormous papillary development and thickening of the epidermis is visible to the naked eye. Papillae, with their superposed epithelium, occur where the knife has cut in the direction of their long axes, which are 6 to 8 mm long.

Under the microscope we find the same general characters as in the sections from the hand and neck. But here the hypertrophy affects the stratum Malpighii proportionally more than in the other regions, so that the appearance suggests very strongly that of *Verruca acuminata*. Mitoses are numerous not only in the palisade-layer but even as high as the middle of the stratum spinosum. The widened intercellular lymph-spaces contain numerous leucocytes. The stratum granulosum and the str. corneum are well marked and proportionately thickened, but present otherwise no unusual features. The str. papillare and sub-papillare contain great numbers of round cells (leucocytes) especially numerous immediately under the epidermis. Blood-vessels from this naturally vascular region appear much dilated, as compared with those of normal tissue.

Status verruciformis. (Fig. 5 u. 6.)

Sections of the peculiar flat warts from the arms present a most striking appearance. The cutis shows little or no change: there is perhaps a slight increase in the number of nuclei in the neighbourhood of the vessels. The Malpighian layer is hypertrophied. Passing from the relatively normal skin on either side of the wart towards the middle of the section the rete pegs become more and more elongated, bifurcate and club-shaped. From the middle of the section the papillae have disappeared and the thickened epidermis is separated from the cutis by an almost straight line, the papillary layer being stretched out or pressed flat by the hypertrophied epidermis. The rete Malpighii itself presents, instead of the normal regular arrangement of its cells in rows or parallel layers, a confused appearance of whirls and gyri, as if their atypical growth has proceeded concentrically from numerous points (fig. 6). There are frequent suggestions of "epithelial pearls". A glance at the Plate (fig. 5) will show the impossibility of this appearance being due to oblique sections of papillae. This structure of the warty growth may probably be considered as a peculiar and characteristic phase of development in the case.

In an affection so manifestly mycotic in its causation, a most diligent search was made for germs in the excised tissues. All the usual methods of staining were employed with, on the whole, unsatisfactory results. It is true that in 3 sections from the lip bacilli were found by the Weigert method in the lymph-spaces immediately under the epidermis. These bacilli were in colonies of several score: they appeared as short, thick rods which took the stain deeply. I cannot, however, attach much value to these facts as my inability to find similar germs in sections from other parts, and their occurrence in so few sections out of perhaps a hundred in which they were looked for, would seem to indicate that their occurrence here was due to some accident.

Diagnosis and Classification.

In the differential diagnosis of the case Ichthyosis, Keratosis folliculorum, and Verruca acuminata must be considered.

- a. Ichthyosis simplex and hystrix may be excluded, from the fact that they are chronic diseases which manifest themselves in infancy and that they affect chiefly the extensor surfaces, whereas in this case there was, if anything, a predilection for the flexor surfaces.

- b. Keratosis folliculorum (Psorospermose folliculaire végétante, of DARIER) differs from this affection in the following points. The hyper-keratosis affects the hair follicles around which the horny matter accumulates. Microscopically, the absence of Psorosperms leaves no room for doubt.

- c. Verruca acuminata — the growths on the mucous membranes and about the lips bear a strong resemblance clinically as well as histologically to the venereal wart. But the implication of the skin especially of the hands, and parts which are neither warm nor moist but on the contrary even exposed; secondly the dark colour in our case as opposed to the more reddish hue in venereal warts; thirdly, the circumstance that venereal warts occur only in circumscribed discrete patches which increase, if at all, peripherally, whereas in our case the entire surface, as of the hand, was covered simultaneously with the new growth. These features leave no room for doubt as to the fact that we are here dealing with an entirely new disease, not in any way related to the acuminata wart.

Epicrise and Nomenclature.

No case bearing a close analogy to this has been recorded. That, which perhaps most nearly approaches it, was published by Hardaway in his monograph on Papilloma cutis under the title of General idiopathic Papilloma, which occurred in an infant of seven months. The points of divergence however are more striking than those of similarity. Dr. UNNA, who had observed this patient for a prolonged period, brought it before the notice of the most experienced members of the Dermatological Congress of Paris 1889 with the illustrations now first published, but no one was familiar with the disease. I concur in Dr. UNNA's opinion, that the term Papilloma and its derivative Papillomatosis are unhappily chosen, VIRCHOW having long since insisted that the adjective papillary was a permissible epithet for a growth, but not the substantive Papilloma. The denomination: *Acanthosis*, derived from AUSTITZ's group of the Acanthomata has therefore been applied to this disease by Dr. UNNA in his demonstrations of the case. The qualifying adjective ("*nigricans*") was selected as descriptive of the blackish colour of the affected regions.

Acanthosis nigricans.

Von

S. POLLITZER.

Der folgende Fall wurde im Juli 1889 in Herrn Dr. UNNAS Klinik für Hautkrankheiten in Hamburg aufgenommen und von diesem mit größter Freundlichkeit mir zur Untersuchung und Veröffentlichung überlassen.

Frau L., 62 Jahre alt, Witwe. Die Anamnese ergab nichts von Tuberkulose oder Syphilis; Patientin hat vielmehr sich stets der besten Gesundheit erfreut. Die Krankheit, um deren willen sie Dr. UNNA konsultierte, hatte ungefähr acht Wochen schon bestanden, und es waren alle die affizierten Teile zu ungefähr derselben Zeit befallen worden. Anfangs hatte sich überall, mit Ausnahme der Hände, eine mäfsige, prickelnde Empfindung gezeigt, war aber nach Ablauf einiger Tage wieder verschwunden; an den Kommissuren der Lippen begann die Affektion als eine einfache Fissur oder „Sprung“ und wurde von der Patientin für nichts anderes gehalten.

Status praesens.

Die Krankheit betrifft die oberen Extremitäten, den Hals, den Mund, einen Teil des Rumpfes und die Genito-cruralgegend. Die Haut der Hände ist im allgemeinen von schmutzig bräunlicher Farbe; auf der Dorsalseite derselben sieht man längs der Venen lokalisiert Flecke von etwas dunklerer, bläulich grauer Farbe. Die normalen Oberhautfelder treten sehr deutlich hervor, sind ein wenig konvex erhaben und mit einem glasartigen Glanze versehen; einige derselben bieten mehrere glitzerige Punkte dar, welche mit den kleineren Unterabteilungen die Hautfelder koinzidieren. Die natürlichen Furchen sind tief ausgeprägt, und im ganzen sieht die Haut aus, als ob sie für die Hände zu groß wäre. Auf der Dorsalseite der Grundphalanx des Daumens findet sich eine markstückgroße Stelle, an welcher die schmutzige Verfärbung und das Hervorragen der Hautfeldchen ganz besonders deutlich ist, so dass man hier den Eindruck einer diffusen, flachen Warze hat. Die Haut ist an der ganzen Hand rau und unelastisch. Die Handteller sind etwas dunkler als normal, die Furchen und Falten daran sind scharf ausgeprägt, und die Haut fühlt sich trocken, hart und verdickt an.

Auf der vorderen Fläche des unteren Drittels des Vorderarms ist die genannte eigentümliche Verfärbung außerordentlich auffallend; sie zeigt sich auch in Gestalt von zahlreichen, kleinen braunen Flecken (wie Sommersprossen) daselbst. Auf der dorsalen Seite der Vorderarme ist die Verfärbung am deutlichsten auf und längs den Venen. An den Vorderarmen finden sich mehrere linsengroße Warzen, welche neueren Datums sein sollen.

Der Hals ist gleichsam umschlossen von einem schmutzig-graulichen Streifen, aus welchem unregelmäßige Abzweigungen nach abwärts zu dem Sternum, den Schlüsselbeinen und den Schulterblättern und aufwärts nach dem Gesichte ausstrahlen. In dieser Gegend zeigt die Haut die an den Händen geschilderten Veränderungen aber in weit erheblicherem Mafse. Einige von den Hautfeldern ragen, beinahe papillenartig, über das allgemeine Niveau hervor, während andere wieder flacher sind; das Ganze läuft zu einer diffusen, misfarbenen, warzigen Fläche zusammen. Ähnliche Veränderungen sieht man in beiden Achselhöhlen und unter beiden Brüsten, nur dass hier die Färbung mehr graulich-weiß ist. Auf dem Abdomen finden sich Andeutungen eines ähnlichen Zustandes in Gestalt einiger horizontal verlaufenden Striche. Die Cruro-Genitalfalten und die großen Labien zeigen dieselben Abnormitäten in hohem Mafse. Die gesamte Gegend ist Sitz einer graulichen Verfärbung und diffuser, warziger Prominenz, welche letztere an einer graulich-weißen, ungefähr thalergrößen Stelle rechts von der Vulva besonders charakteristisch entwickelt sind.

Eine geringe Andeutung der Affektion findet sich am Kinn und an beiden Ohrfläppchen.

Von Anfang an sind die Zunge und der Mund empfindlich gewesen. Die vordere Hälfte des harten Gaumens ist mit feinen Granulationen, von der Art von venerischen Warzen, aber weniger hart anzufühlen als dieselben, bedeckt. Einige abgesprengte Zonen einer ähnlichen Neubildung sind auch auf der hinteren Hälfte des harten Gaumens zu sehen. Die obere Fläche der Zunge, namentlich in der Mittellinie, ist mit mehr oder weniger prominenten, kondylomartigen Gewächsen bedeckt; frei davon ist nur ein schmaler Streifen an beiden Seiten der Zunge, der sich von hinten her bis ungefähr 2 mm von der Spitze erstreckt. Diese seitlichen Streifen sind ohne Prominenz, platt und von bläulich-weißer Farbe; am Rande, wo sie in das erkrankte Gebiet übergehen, sind zahlreiche, kleine, isolierte, papilläre Gewächse lokalisiert. Ferner sitzen ähnliche warzige Gebilde unterhalb der die künstlichen Zähne tragenden Platte an den Einsenkungen für die Zähne am Unterkiefer. Desgleichen findet man auf der Schleimhaut der Oberlippe ähnliche Formationen, die sich als eine unregelmäßige, prominente, grauliche Masse ungefähr 2 mm über die Kommissur der Lippen hinausschicht. (Fig. 3.)

Weiterer Verlauf und Therapie.

Das Gewächs an den Mundwinkeln wurde in Chloroformnarkose mit dem Messer entfernt, wobei darauf Bedacht genommen wurde, die Incision genügend weit ins gesunde Gewebe vorzuschieben. Die Wundflächen wurden durch Nahte vereinigt und heilten gut an unter Hinterlassung von lineären Narben. An den anderen Stellen war die Affektion nach einer vierwöchentlichen, energischen Behandlung mit Salicylsäure - Cannabis - Pflastermull eigentlich unverändert geblieben. Unterhalb der Mammac, wo eine Schwefelsalbe appliziert worden ist, zeigt die dunkle Verfärbung stellenweise eine gewisse Abblässung, und die Epidermis erscheint dort etwas weniger erheblich verdickt. In den Achselgegenden haben sich einige, entschieden kondylomartige Gewächse entwickelt. Auf den Handrücken finden sich große, flache, durch tiefe Furchen scharf voneinander abgegrenzte Prominenz.

Die Patientin war bei ihrem demnächst erfolgten Austritt aus der Klinik etwas gebessert, aber noch keineswegs geheilt.

Nachdem Patientin eine Zeitlang von einem Pfuscher behandelt worden war, konsultierte sie ungefähr drei Monate nach ihrem Abgang aus der Klinik Herrn Dr. MICHAEL, dem ich für lebenswürdige Überlassung seiner Notizen über den weiteren Verlauf des Leidens zu Dank verpflichtet bin. Um diese Zeit war der Zustand der Haut im allgemeinen ungefähr der oben gegebenen Schilderung entsprechend; auf der Mundschleimhaut waren die Gebilde vielleicht ein wenig größer geworden, aber an den Mundwinkeln, wo die Operationsnarbe noch deutlich zu sehen war, hatten sich die Gewächse nicht wieder entwickelt. Es war auch ein geringer Grad von ödematöser Schwellung an den Enkeln zu konstatieren.

Die nunmehr eingeschlagene Behandlungsweise bestand in der in mehreren Sitzungen ausgeführten operativen Entfernung von einzelnen Teilen des Gewächses der Mundhöhle mittelst krummer Schere und nachfolgender Anätzung der entstehenden Wundflächen mit verdünnter Chromsäure. Die Hände und die anderen affizierten Stellen wurden mit täglichen Einreibungen mit grüner Seife und Waschungen mit einer Sodaaugung behandelt. Bei dieser Behandlungsweise nahmen die Verfärbung und die Verdickung sichtlich ab, und an den Händen bekam die Haut fast ihr normales Aussehen wieder. Dr. MICHAEL meint aber, dass dieses günstige Resultat weniger durch die ange-

wandte Therapie bedingt wurde, als durch den Umstand, daß das Leiden den ganzen Gang seiner natürlichen Entwicklung durchgemacht hatte, denn im Munde verschwanden allmählich die kleinen Tumoren auch da, wo ein lokaler Eingriff nicht stattgefunden hatte.

Diese Verbesserung des Zustandes der Haut und des Mundes schritt ungestört weiter fort, und Ende Februar 1890 war die Patientin im großen Ganzen, was die eigentümliche Störung an der Haut und der Schleimhaut betrifft, geheilt. Zur selben Zeit jedoch fing das Ödem der Füße an, beträchtlicher zu werden, und die Kranke klagte über große Schwäche. Wiederholte Untersuchungen des Urins ließen weder Eiweiß noch Cylinder erkennen, aber es wurde nachgewiesen, daß die täglich entleerte Menge unter der Norm blieb. Ungefähr von Anfang Februar an nahmen die Oligurie und das Anasarka allmählich zu, und es stellte sich erheblicher Meteorismus nebst etwas Bauchwassersucht ein. Die tägliche Urinmenge nahm stetig ab, ohne daß jemals Albumen oder morphologische Bestandteile des Nierengewebes vorhanden gewesen wären, bis am 8. April völlige Anurie eintrat, und der Exitus letalis am 14. April durch Herzschwäche ohne Symptome von Urämie erfolgte. Eine Nekropsie wurde nicht gestattet. Die von Dr. MICHAEL und Dr. BCLAU, der zur Konsultation herbeigezogen wurde, gestellte Diagnose lautete auf Carcinoma occultum.

Histologisches.

Zur mikroskopischen Untersuchung dienten außer dem durch die operativen Eingriffe an den Lippen gewonnenen Material auch einige aus dem den Hals umgebenden diffusen Flecke entnommene Stücke, sowie Portionen aus der Haut der Handrücken und mehrere der isolierten, warzigen Gebilde der Oberarme. Diese Untersuchungsobjekte wurden in Alkohol gehärtet, in Celloidin eingelegt und mit einem JUNGschen Mikrotom geschnitten. Den klinischen Verschiedenheiten entsprechend sollen die mikroskopischen Befunde nach folgender Einteilung besprochen werden:

1. Status ichthyosoides (Hände, Hals etc.),
2. Status condylomatoides (Lippen),
3. Status verruciformis (warzige Gebilde des Oberarms).

Status ichthyosoides.

Bei schwacher Vergrößerung sehen wir oberhalb der mäßig hypertrophischen Stachelschicht die verdickten und unregelmäßig aufgehäuften, verhornten Schichten. In der Papillarschicht und dem oberen Teil des Koriom sieht man dilatierte Gefäße mit einer geringen Vermehrung der umgebenden Kerne.

Bei stärkerer Vergrößerung wird der abnorme Zusammenhang der verhornten Zellen deutlicher, so daß das Stratum corneum an den Zustand bei Ichthyosis erinnert. Die Basalschicht (stratum lucidum) ist nicht in demselben Verhältnis verdickt, sondern präsentiert sich im Vergleich mit den unregelmäßig hypertrophischen, oberen Schichten als ein ganz feiner Streifen. Das Stratum granulosum ist im allgemeinen deutlich markiert, vielleicht hypertrophisch zu nennen, und enthält oft 4 oder 5 Reihen von keratohyalinen Zellen. Das Stratum spinosum ist ein wenig verbreitert. Die Interpapillarteile etwas verlängert. Die Interzellularräume sind deutlich ausgeprägt und enthalten hier und dort ausgewanderte, weiße Blutkörperchen. Viele der Zellen besitzen Kerne, deren Chromatin zu einer halbmondförmigen Masse zusammengedrängt ist, als Beweis eines gewissen Grades von Ödem. Mitosen kommen vor, aber nicht in auffälliger Anzahl.

Die Papillarschicht sowie das darauf folgende Gewebe zeigen deutlich dilatierte Blutgefäße und Lymphräume mit einer unbedeutlichen Rundzelleninfiltration. Sehr frappant aber ist an zweckmäßig gefärbten Schnitten die große Anzahl der Mastzellen.

An ungefärbten Schnitten sieht man Pigmentzellen in ungewöhnlich großer Anzahl in der Cutis verteilt, und die Pallisadenschicht des Stratum spinosum enthält eine abnorme Menge von bräunlichem, körnigem Pigment. Die obersten Schichten des Stratum corneum ent-

halten eine geringe Menge heterogener Massen hier und dort zwischen den Zellen eingeschlossen, und die ganze Schicht ist von diffus braungelblicher Farbe.

Status condylomatoides. (Fig. 4.)

Bei den an den Lippenkommissuren gelegenen Gewächsen lassen die mikroskopischen Schnitte eine enorme Hypertrophie der Papillen und Verdickung der Epidermis schon mit dem bloßen Auge erkennen. Papillen mit darüber gelagertem Epithel finden sich, wo das Messer in der Richtung der Längsachsen eingeschnitten hat, zwischen 6 und 8 mm groß.

Untern Mikroskop finden wir im allgemeinen dieselben Eigenschaften wie an den von den Händen und dem Halse stammenden Präparaten. Aber hier betrifft die Hypertrophie die Stachelschicht verhältnismäßig stärker, als dies an anderen Stellen der Fall war, so daß hier der Befund sehr lebhaft an Verruca acuminata erinnert. Mitosen sind zahlreich vertreten, nicht nur in der Pallisadenschicht, sondern auch bis zur Mitte der Stachelschicht. Die erweiterten intercellulären Lymphräume enthalten zahlreiche Leukozyten. Die Körnchen- und die Hornschicht sind deutlich ausgeprägt und verhältnismäßig verdickt, sonst aber bieten sie keine besonderen Eigentümlichkeiten dar. Das Stratum papillare und subpapillare enthalten Rundzellen (Leukozyten) in großer Anzahl; dieselben sind unmittelbar unter der Epidermis besonders zahlreich. Die Blutgefäße erscheinen im Vergleich zur Norm bei diesem naturgemäß ziemlich vaskulösen Gewebe noch ganz erheblich dilatiert.

Status verruciformis. (Figg. 5 u. 6.)

Die Schnitte von den eigentümlichen, flachen Warzen der Arme bieten ein höchst merkwürdiges Aussehen dar. Die Cutis zeigt wenig oder gar keine Veränderung; vielleicht besteht eine geringe Vermehrung der Anzahl der Kerne in der Umgebung der Blutgefäße. Die Stachelschicht ist hypertrophisch. Beim Übergang ferner aus den relativ normal gebliebenen Hautteilen zu beiden Seiten der Warze nach der Mitte des Schnittes hin werden die Epitelzapfen immer länger, gabelig gespalten und keulenförmig. In der Mitte des Schnittes sind die Papillen verschwunden, und die verdickte Epidermis ist von der Cutis durch eine fast gerade Linie geschieden, indem die Papillarschicht durch die hypertrophische Epidermis ausgestreckt oder stark gedrückt worden ist. Die Stachelschicht selbst zeigt an Stelle der normalen regelmäßigen Anordnung der Zellen zu Reihen oder parallelen Lagen eine verworrene Verteilung in Wirbeln und Windungen, als ob das atypische Wachstum konzentrisch von mehreren Punkten aus sich entwickelt hätte. (Fig. 6.) Es sind zahlreiche Andeutungen von „Epithelnestern“ vorhanden. Ein Blick auf Fig. 5 wird sogleich erkennen lassen, daß dieses Aussehen unmöglich etwa durch eine schräge Schnittführung durch die Papillen entstanden sein könnte. Man ist wahrscheinlich berechtigt, diese Struktur des Warzengebildes als eine besondere und charakteristische Entwicklungsphase bei diesem Falle anzusehen.

Bei diesem so offenbar auf mykotischer Basis beruhenden Leiden wurde natürlich aufs eifrigste nach Keimen in den exidierten Geweben gefahndet. Alle üblichen Methoden wurden jedoch mit im ganzen unbefriedigenden Resultaten in Anwendung gebracht. Allerdings wurden mittelst der WEIGERTSchen Methode an 3 Schnitten aus der Lippe in den unmittelbar unterhalb der Epidermis gelegenen Lymphräumen Bacillen gefunden. Dieselben waren in Kolonien von mehreren Dutzenden beisammen liegend vorhanden und stellten sich als kurze dicke Stäbchen, die sich intensiv färbten, dar. Indessen kann ich diesen Befunden keine große Wichtigkeit beimessen, denn es erscheint wohl wahrscheinlicher, daß das Vorhandensein derselben an dieser Stelle eher durch irgend einen Zufall bedingt war, weil ich ja nicht imstande war, ähnliche Keime auch an irgend welchen anderen Stellen nachzuweisen, und dieselben nur in so wenigen Schnitten von etwa hundert untersuchten Präparaten zu finden waren.

Diagnose und Klassifizierung.

Bei der Differentialdiagnose dieses Falles kommen Ichthyosis, Keratosis folliculorum und Verruca acuminata in Betracht.

- a. Ichthyosis simplex und hystrix können ausgeschlossen werden, weil sie chronische Leiden sind, welche sich in der Kindheit entwickeln, und weil sie hauptsächlich die Extensorenseiten aufsuchen, während bei diesem Falle, wenn man überhaupt von einer Prädisposition sprechen konnte, hauptsächlich die Beuge-seiten befallen waren.
- b. Keratosis folliculorum (die Psorospermose folliculaire végétante von DARIER) unterscheidet sich von der vorliegenden Affektion durch folgende Merkmale. Die Hyperkeratose befällt die Haarfollikel, um welche herum die hornartige Masse sich ansammelt. Bei der mikroskopischen Untersuchung läßt die Abwesenheit der Psorospermien durchaus keinen Zweifel über die Art der Affektion aufkommen.
- c. Verruca acuminata (die Gewächse auf den Schleimhäuten und um die) Lippen zeigen sowohl klinisch als auch in histologischer Beziehung eine ausgesprochene Ähnlichkeit mit der syphilitischen Warze. Indessen sprechen dagegen einmal das Ergriffensein der Haut namentlich an den Händen und an Teilen, welche weder warm noch feucht, sondern im Gegenteil sogar unbedeckt sind; zweitens die dunkle Farbe unseres Falles, welche von der mehr rötlichen der syphilitischen Warzen entschieden absticht; drittens der Umstand, daß die syphilitischen Warzen nur in circumscripiten, isolierten Flecken vorkommen, welche entweder gar nicht oder nur an der Peripherie sich weiter ausbreiten, während bei unserem Falle die gesamte

Oberfläche der Hand gleichzeitig mit der Neubildung bedeckt war; alles zusammengekommen, machen diese verschiedenen Merkmale es über jeden Zweifel erhaben, daß wir es hier mit einer gänzlich neuen Krankheit, die in keiner Weise mit der Verruca acuminata verwandt ist, zu thun haben.

Epikrise und Nomenklatur.

Bisher ist noch über keinen, eine genaue Analogie mit der geschilderten Affektion darbietenden Fall berichtet worden. Dem unsrigen am nächsten kommt vielleicht der von HARDAWAY in seiner Monographie über Papilloma cutis unter der Bezeichnung Universelles idiopathisches Papillom geschilderte Fall bei einem sieben Monate alten Kinde. Indessen sind dabei die Verschiedenheiten noch viel auffälliger als die Ähnlichkeiten. UNNA, der diese Kranke längere Zeit hindurch beobachtet hatte, stellte den Fall nebst den jetzt zuerst veröffentlichten Abbildungen den erfahrensten Mitgliedern des Dermatologenkongresses zu Paris im Jahre 1889 vor, aber niemand war ein genau entsprechender Fall bekannt. Ich stimme UNNA darin völlig bei, daß die Bezeichnung Papilloma und das davon abgeleitete Wort Papillomatosis nicht glücklich gewählt sind, denn VIRCHOW hat schon vor längerer Zeit nachdrücklich hervorgehoben, daß das Eigenschaftswort papillär zur Bezeichnung eines Gewächses zulässig ist, nicht aber das Hauptwort Papillom. Die Bezeichnung: *Acanthosis*, abgeleitet von AUSITZ Gruppe der Acanthomata, ist daher von UNNA auf diese Krankheit beim gelegentlichen Demonstrieren des Falles angewandt worden. Das spezialisierende Eigenschaftswort „*nigricans*“ wurde zur Kennzeichnung der schwärzlichen Farbe der affizierten Gebiete gewählt.

Acanthosis nigricans.

Par

S. POLLITZER.

Le cas suivant a été admis en juillet 1884 à la clinique du Dr. UNNA à Hambourg et m'a été très gracieusement confié par lui pour tre examiné et publié.

Madame L., 62 ans, veuve. Ni tuberculeuse ni syphilitique. A toujours joui d'une excellente santé. L'affection pour laquelle elle consulta le Dr. UNNA datait d'environ 8 semaines et avait envahi presque simultanément toutes les régions atteintes. Il y eut au début partout, excepté sur les mains, une légère sensation de picotement qui cessa au bout de peu de jours. Au niveau des commissures labiales, l'affection débuta comme une simple fissure ou crevasse et fut d'abord considérée comme telle par la malade.

Status.

La maladie atteint les extrémités supérieures, le cou, la bouche, une partie du tronc et des régions génito-crurales. La peau des mains est en général d'une coloration brun-sale. Sur le dos des mains, il y a des taches d'un gris bleuâtre un peu plus foncées le long du trajet des veines. Les mailles normales du derme sont très-proéminentes, un peu convexes et présentent un reflet vitreux. Quelques-unes d'entre elles présentent plusieurs points brillants correspondant aux divisions plus fines des mailles du derme. Les plis naturels sont très-marqués, la peau de la main semble être trop large. Sur le dos des 1^{res} phalanges des pouces, existe une tache de la grandeur d'un

shilling, au niveau de laquelle la coloration sale et la saillie des mailles du derme est particulièrement marquée et donne à la tache l'aspect d'une verrue plate diffuse. Toute la peau de la main est rude et élastique. Les paumes des mains sont un peu plus foncées qu'à l'état normal, leurs sillons et leurs plis sont fortement marqués et la peau offre une consistance dure, rude et épaisse.

Au niveau de la face antérieure du 1/2 inférieur de l'avant-bras, cette discoloration particulière est très-frappante et l'on voit de nombreuses petites taches brunes rappelant les éphélides. A la face dorsale des avant-bras, la discoloration est surtout marquée au-dessus et le long du trajet des veines. Sur les bras, il existe plusieurs verrues lenticulaires qui se seraient développées récemment.

Le cou est comme entouré par une bande d'un gris sale qui envoie des prolongements irréguliers, en bas vers le sternum, les clavicales, les épaules et les omoplates et en haut vers la face. La peau ici présente des modifications analogues à celles que nous avons décrites au niveau des mains mais à un degré beaucoup plus prononcé. Quelques-unes des mailles du derme sont saillies au-dessus du niveau général presque comme des papilles, d'autres sont plus plates; et l'ensemble se réunit pour constituer une surface diffuse décolorée. L'on constate des modifications semblables au niveau des 2 aisselles et sous les 2 seins, mais ici la coloration est plutôt d'un gris blanchâtre. Sur le ventre on constate quelques bandes horizontales indiquant une origine analogue. Les plis génito-cruraux et les grandes

lèvres présentent des modifications semblables à un degré prononcé. Toute la région présente une discoloration grisâtre et l'on trouve des saillies verruqueuses diffusées d'un gris blanchâtre pouvant atteindre l'étendue d'un florin sur le côté droit de la lèvre.

Il y a une légère indication de la maladie sur le menton et les 2 oreilles.

Au début, la langue et la bouche ont été douloureuses. La moitié antérieure de la portion osseuse du palais, est couverte de fines granulations rappelant de petites verrues vénériennes, mais plus douces au toucher que celles-ci. Quelques plaques saillantes de même nature existent au niveau de la moitié postérieure du palais. La face dorsale de la langue en particulier au niveau de la ligne médiane est couverte d'excroissances condylomateuses plus ou moins proéminentes, le processus morbide respectant seulement une mince bande de chaque côté, s'étendant de la partie postérieure de la langue jusqu'à environ 2 millimètres de sa pointe. Les bandes latérales sont indemnes de saillies, lisses, et d'une coloration d'un blanc bleuté; au niveau de leurs bords, là où elles pénètrent dans la région affectée, il existe de nombreuses petites excroissances papillomateuses discrètes.

Sous la plaque du ratelier de dents artificielles, les dépressions des dents sur le maxillaire inférieur sont occupées par des saillies papillomateuses analogues. Un état semblable s'observe sur la muqueuse de la lèvre supérieure et s'étend au niveau de 1 millimètre au delà de la commissure labiale, sous forme d'une masse grisâtre proéminente (figure 3).

Evolution et Traitement.

Les excroissances des commissures labiales furent enlevées au moyen du bistouri pendant l'anesthésie chloroformique, l'incision s'étendant loin dans les tissus sains. Les surfaces furent réunies au moyen de sutures, et guérirent bien laissant après elles de bonnes cicatrices linéaires. Malgré un traitement énergique au moyen du Plastermull à l'acide salicylique et au cannabîs indica, l'affection au bout de 4 semaines n'avait subi aucune modification au niveau des autres points. Sous les seins, là où l'on employa une graisse sulfureuse la coloration foncée a pâli en partie et l'épiderme paraît moins épais. Ou niveau des aisselles se sont développées deux excroissances nettement papillomateuses. Sur le dos des mains, il y a de larges saillies plates nettement séparées les unes des autres par des plis profonds. La maladie quitta la clinique légèrement améliorée mais nullement guérie.

Après une période de médication empirique, la malade s'adressa, 3 mois après avoir quitté la clinique du Dr. UNNA, au Dr. MICHAEL auquel je suis redevable des notes relatives à l'évolution ultérieure du mal. A cette époque l'état général de la peau était à peu près le même que celui relaté plus haut: Sur la muqueuse buccale, les excroissances étaient peut-être plus larges. Au niveau des commissures labiales où se voyait la cicatrice de l'opération, les excroissances ne s'étaient pas reproduites. L'on constatait un léger, degré d'œdème malléolaire.

Le traitement adopté actuellement consista dans l'excision intermittente de l'excroissance buccale au moyen de ciseaux courbes et dans la cautérisation des surfaces d'excision au moyen de l'acide chromique dilué.

Les lésions des mains et des autres régions furent traitées au moyen d'ongtions journalières avec le savon mou suivies de lavages avec une solution de soude. Sous l'influence de ce traitement la discoloration et l'épaississement diminuèrent d'une façon marquée et la peau des mains reprit une apparence à peu près normale. Toutefois le Dr. MICHAEL pense que ce résultat favorable fut dû moins au traitement qu'à ce fait que l'affection avait suivi son cours; car dans la bouche les petites tumeurs étaient en train de disparaître même là où on ne fit aucune application locale.

L'amélioration de l'état de la peau et de la bouche fut progressive et à la fin de Février 1890, la malade se trouva bien en ce qui con-

cerne l'affection de la peau et des muqueuses. Mais à cette époque l'œdème des pieds augmenta, et la malade se plaignit d'une grande faiblesse. Des examens répétés de l'urine n'y firent constater rien d'anormal, mais sa quantité journalière était au-dessous de la normale. Depuis environ le commencement de Février, l'oligurie et l'anasarque augmentèrent graduellement, il apparut un météorisme considérable combiné avec un peu d'ascite. La quantité d'urine diminua constamment (celle-ci ne continuant à ne renfermer ni albumine, ni éléments renaux morphologiques), jusqu'à ce que le 8 Avril il survint une anurie complète et que le 14 Avril la malade mourût d'insuffisance cardiaque sans aucun phénomène urémique.

L'autopsie ne fut pas permise. Le diagnostic des Drs. MICHAEL et BULAU appelé en consultation fut: carcinôme latent.

Histologie.

Le matériel pour l'examen histologique fut, outre les portions de tissus provenant de l'opération faite au niveau des lèvres, des morceaux de peau provenant de la plaque diffuse entourant le cou, de la face dorsale des mains, et des saillies verruqueuses isolées des bras. Ces morceaux furent durcis dans l'alcool, montés dans la celloidine et coupés avec le microtome de YUNG. D'une façon correspondante avec les différences cliniques, les apparences microscopiques seront décrites sous les titres:

1. Status ichthyosioïdes (Mains, cou, etc.).
2. Status condylomatoïdes (Lèvres).
3. Status verruciformis (excroissances verruqueuses des bras).

Status ichthyosioïdes.

A un faible grossissement l'on voit au-dessus de la couche malpighienne légèrement hypertrophiée, des couches cornées épaisses et irrégulièrement superposées. Dans la couche papillaire et la couche supérieure du derme, les vaisseaux sont dilatés avec légère augmentation du nombre des noyaux autour d'eux.

A un grossissement plus fort, la cohésion anormale de cellules cornées devient plus apparente et la couche cornée rappelle l'aspect qu'elle présente dans l'ichthyose. La couche cornée basale (stratum ucidum) n'est pas épaissie d'une façon proportionnelle et se montre sous l'aspect d'une fine bande contrastant avec les couches supérieures irrégulières et hypertrophiques: La couche granuleuse est en général bien marquée, peut-être hypertrophiée et renferme souvent 4 à 5 rangées de cellules à éléidine. La couche malpighienne est légèrement élargie et ses prolongements interpapillaires un peu allongés. Les espaces intercellulaires sont bien marqués et renferment çà et là des cellules migratrices. Beaucoup de cellules renferment des noyaux dont la chromatine est tassée en une masse semi-lunaire indiquant un certain degré d'œdème. Il existe des mitoses mais en petit nombre. Les couches papillaires et sous-papillaires présentent des vaisseaux sanguins et lymphatiques dilatés, entourés d'une infiltration cellulaire abondante. Dans les coupes convenablement teintes, le nombre des mastzellen est particulièrement remarquable. Dans les coupes non colorées, les cellules pigmentaires se trouvent en abondance peu ordinaire dans le derme et la couche des cellules en palissade du corps de Malpighi renferme une quantité anormale de pigment brun granuleux. Les couches supérieures de la couche cornée renferment une petite quantité de matière étrangère enfermée çà et là entre ces cellules et toute la couche présente une teinte d'un brun-jaunâtre diffus.

Status condylomatoïdes. (Fig. 4.)

Sur les coupes des excroissances recueillies au niveau des commissures labiales, l'énorme développement papillaire et l'épaississement de l'épiderme sont visibles à l'œil nu. Les papilles avec leur épiderme superposé atteignent là où le couteau les a coupées suivant leur grand axe, une longueur de 6 à 8 millimètres.

Au microscope, nous trouvons des lésions analogues à celles que nous avons observées au niveau de la main et du cou. Mais ici

l'hypertrophie atteint le corps de Malpighi proportionnellement davantage que dans les autres régions, ce qui fait que l'apparence rappelle beaucoup celle de la verrue acuminée. Les mitosen sont nombreuses, non-seulement au niveau de la couche des cellules en palissade mais même jusqu'au niveau du corps de Malpighi. Les espaces lymphatiques intercellulaires élargis renferment de nombreux leucocytes. La couche cornée et la couche granuleuse sont bien marquées et proportionnellement épaissies, mais à part ça, elles n'offrent rien d'anormal. La couche papillaire et sous-papillaire renferment un grand nombre de leucocytes surtout abondants immédiatement sous l'épiderme. Les vaisseaux, sanguins comparés aux autres vaisseaux de cette région naturellement vasculaire, paraissent très-dilatés.

Status verruciformis. (Figg. 5 u. 6.)

Des coupes des verrues particulières des bras présentent une apparence frappante. La peau ne présente guère ou pas de changement; il y a peut-être une légère augmentation des noyaux au voisinage des vaisseaux. La couche de Malpighi est hypertrophiée. En allant de la peau relativement normale, située à droite et à gauche de la verrue, on constate qu'en se rapprochant du centre de la coupe les papilles deviennent de plus en plus allongées, bifurquées et en masse. Au milieu de la coupe les papilles ont disparu, et l'épiderme épais se trouve séparé du derme par une ligne presque droite. La couche papillaire se trouvant tendue ou ces papilles se trouvant aplaties par l'épiderme hypertrophié. Le corps de Malpighi lui-même présente au lieu de la disposition normale de ses cellules en bandes et rangées parallèles une disposition confuse de tourbillons et de gyri, comme si leur croissance atypique avait procédé d'une façon concentrique en partant de plusieurs points. (Fig. 5.) Il existe de nombreuses perles épithéliales. En regardant la figure 6 on constatera l'impossibilité qu'il y a de ce que cette apparence soit due à des sections obliques des papilles. Cette structure des excroissances verruqueuses peut-être considérée sans doute comme une phase particulière et caractéristique de l'évolution du mal.

En présence d'une affection aussi manifestement mycosique dans sa cause, une recherche attentive fut. Toutes les méthodes de coloration furent employées sans succès d'ailleurs. Il est vrai que au niveau de 3 coupes provenant de la lèvre, coupes colorées par la méthode de WEIGERT, des bacilles furent trouvés dans les espaces lymphatiques immédiatement sous-jacents à l'épiderme. Ces bacilles se trouvaient réunis en plusieurs points, et se montraient sous forme de bâtonnets courts et épais, se colorant fortement. Je ne puis cependant pas attribuer une grande importance à ce fait car je n'ai pu en trouver dans les autres coupes provenant d'autres régions et je ne les ai trouvés que sur bien peu de coupes, sur près de 100 coupes où je les ai cherchés. Aussi semblerait il que leur existence doive être considérée comme accidentelle.

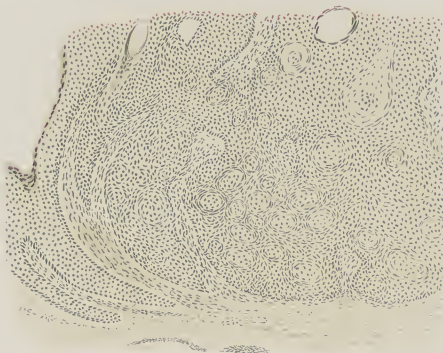
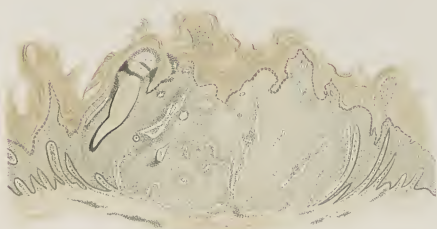
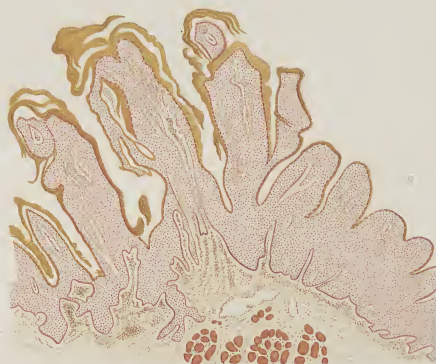
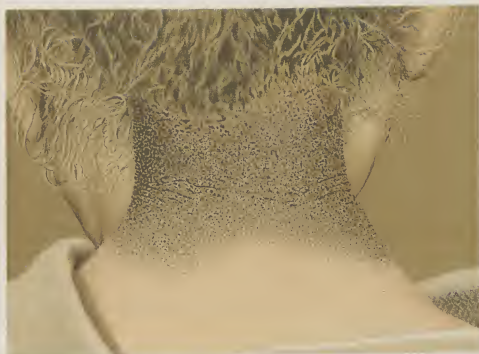
Diagnostic et classification.

Dans le diagnostic différentiel de ce cas, l'on doit avoir en vue l'ichthyose, la kératose folliculorum, et la verrue acuminée:

- a. L'ichthyose simple et l'ichthyose hystrix peuvent être éliminés par ce fait que ce sont des affections chroniques se manifestant dans l'enfance, affectant en particulier les surfaces d'extension, tandis que dans ce cas, il y avait prédilection pour les surfaces de flexion.
- b. La kératose folliculaire (psorospemose folliculaire végétante de DARIER) diffère de cette affection pour les raisons suivantes. L'hyperkératose atteint les follicules pileux autour desquels la matière cornée s'accumule. Microscopiquement, l'absence de psorospemose, ne laisse aucun doute.
- c. Verrue acuminée. — Les excroissances des membranes muqueuses et des lèvres présentent cliniquement et histologiquement une grande ressemblance avec la végétation vénérienne. Mais l'envahissement de la peau et en particulier de celle des mains et de régions qui ne sont ni chaudes ni humides, mais au contraire découvertes, 2^o la coloration foncée dans notre cas opposée à la coloration plus rouge des végétations vénériennes; 3^o ce fait que les végétations vénériennes ne viennent seulement au niveau de taches circonscrites discrètes qui s'accroissent tout au plus d'une façon périphérique, tandis que dans notre cas toute la surface de la main est couverte simultanément par l'excroissance: Tous ces caractères ne permettent pas de douter que nous sommes ici en présence d'une maladie entièrement nouvelle ne présentant aucun rapport avec la verrue acuminée.

Épikrise et nomenclature.

Il n'existe pas de relation de malade présentant une analogie étroite avec celle-ci. L'observation qui s'en rapproche peut-être le plus a été publiée par HARDAWAY, dans sa monographie sur le papillôme de la peau, sous le titre de papillôme idiopathique généralisé survenu chez un enfant de 7 mois. Mais les points de divergence sont plus prononcés que les points de ressemblance. Le Dr. UNNA, qui a observé ce malade pendant longtemps attira sur lui l'attention des membres les plus expérimentés du congrès dermatologique de Paris 1889 en leur montrant les figures publiées maintenant pour la première fois. Mais personne ne connaissait cette maladie. Je suis d'accord avec UNNA pour dire que le terme papillôme et son dérivatif papillomatosis sont mal choisis, VIRCHOW ayant indiqué depuis longtemps que l'adjectif papillaire constitue une épithète admissible pour une excroissance mais non pas le substantif papillôme. La dénomination *akanthosis* tirée du groupe des *akanthomata* d'AUSPITZ a été appliquée par UNNA à cette affection dans la démonstration qu'il fit de ce cas. Le qualificatif *nigricans* y fut adjoint pour indiquer la coloration noire de la région atteinte.



J.L. Gellman, M.D.

Acanthosis nigricans by S. Pollitzer.

From the Department of Dermatology, University of California, San Francisco, California.

Revised and accepted for publication in 1964.

Acanthosis nigricans.

Von

V. JANOVSKY.

S. J., 42jähriger Hüttenarbeiter, verheiratet, wurde am 10. Mai 1889 in die Klinik aufgenommen. Die Anamnese ergibt folgende Daten:

Der Vater des Patienten starb infolge eines Traumas, die Mutter vor zwei Jahren an Phthise, sechs Geschwister leben, sind vollkommen gesund und bieten keine Symptome irgend einer Hautkrankheit, zwei Geschwister starben im zarten Alter, ohne daß dem Patienten die nähere Ursache ihres Todes bekannt wäre.

Der Patient leidet seit 25 Jahren an unbestimmten Verdauungsstörungen; derselbe war durch lange Zeit in einer Fabrik, wo eisernes Geschirr erzeugt wird, mit dem Anstreichen der Gefäße betraut, wozu er Theer verwendete. Damals erkrankte er mit Erbrechen, Appetitlosigkeit und einem mäßigen Icterus, welche Erscheinungen sich seit dieser Zeit zuweilen wiederholen. Sonst war der Kranke stets gesund, niemals infiziert, auch seine drei Kinder sind gesund. Derselbe arbeitet nun in einer Emaillewarenfabrik, und zwar ist derselbe seit 18 Jahren unmittelbar bei einem Ofen beschäftigt und besorgt auch die Glasur der Gefäße.

Die Aufgabe des Kranken besteht darin, die emaillierten Gefäße in den Ofen zu geben und sie wieder herauszunehmen, nachdem er sie mit der notwendigen Emailschiene früher versehen hat. Als Bestandteile dieses Emails gibt der Kranke an: Soda, Zinn, Alaun, Borax und Kieselerde. Mit derselben Arbeit sind in der Fabrik noch acht andere Arbeiter beschäftigt, an welchen der Patient Pigmentationen im Gesichte und an den Händen bemerkte, welche jedoch keine anderweitigen Hauterkrankungen aufweisen. Der Kranke arbeitet leicht bekleidet und besorgt auch die Anfeuerung des Ofens und die Erhaltung der notwendigen Temperatur. Die ersten Pigmentationen bemerkte der Kranke im Gesichte, an der Hand, in der Achselhöhle und um den Nabel, sonst war jedoch die Haut an diesen Stellen vollkommen normal. Erst im Februar des Jahres 1889 empfand der Kranke ein heftiges Hautjucken, besonders auf dem Rücken, an den Händen und an der inneren Fläche der Schenkel. Auf eine ihm von einem Arzte verordnete Salbe hörten diese Erscheinungen auf, aber es begannen sich die Erscheinungen in der Mundhöhle einzustellen, welche von dem Gefühle einer Rauigkeit und Anschwellung der Mundschleimhaut begleitet waren. In

den Händen stellte sich ein Gefühl von Pelzigsein und Brennen ein, zugleich begann der Kranke über Schmerzen um den After zu klagen.

Der Kranke ist gewohnt, etwas größere Quantitäten von Bier bis ca. 6 Liter täglich zu genießen und ist ein mäßiger Raucher.

Status praesens.

Der Kranke, groß, kräftig gebaut, von starkem Knochenbau und mäßig entwickelter Muskulatur, das Unterhautzellgewebe ist mäßig fetthaltig, Temperatur 37.5. Die physikalische Untersuchung der Brustorgane ergibt normale Verhältnisse, die Herztöne an der bicuspidalis dumpf. Der Harn normal, ebenso gehen die Funktionen des Nervensystems normal vor sich, in den Funktionen der Sinnesorgane keine Störungen, Haut- und Muskelreflexe normal. Auffallend auf den ersten Blick ist die abnorme Pigmentverteilung in der Haut des Kranken. Im allgemeinen ist der Teint ein dunkler, auch die Haare, Augenbrauen und Schamhaare sind dunkelbraun gefärbt. Das Gesicht weist einen dunkel abgetönten, gelblichen Teint auf. Am Halse nimmt die Pigmentation zu, an den oberen Teilen des Halses ist die Farbe des Pigments eine gesättigtere, dunkelbraune, in den unteren Partien übergeht die Farbe in ein Graubraun. An denjenigen Stellen, wo der Hemdkragen des Kranken anliegt, hört die Pigmentation auf und es zeigt sich bloß eine leicht dunklere Abtönung der Normalhautfarbe. In beiden Achselhöhlen und um den Gürtel herum tritt wieder eine stärkere Pigmentation auf, hauptsächlich um den Nabel, dann in den Hypochondrien ist die Farbe eine stark braune, während in der Richtung gegen die Wirbelsäule zu die Pigmentation abnimmt. Eine starke Pigmentation zeigt sich auch um den Nabel und um den After herum, wo stellenweise die Farbe des Pigments in ein dunkles Schwarz übergeht. In beiden Ellbogenbeugen nimmt die Pigmentation auffallend ab und macht dem bei dem Kranken den Grundton bildenden gelblichen Teint Platz. Die Dorsalfächen beider Hände sind stark pigmentiert, weniger die Volarseiten, ja in der *vola manus* selbst, sowie an der inneren Seite des Fingers zeigt sich die Haut auffallend blaß, welche Blässe scharf gegen die stärkere Pigmentierung der Dorsalfäche absteht. An den unteren Extremitäten ist keine

auffallende Pigmentation zu bemerken, die Farbe an der Haut ist hier blaß-gelblich, sich dem Grundton der Hautfärbung des Kranken nähernd. Auffallende Änderungen bietet aber die Gliederung der Hautoberfläche. In dieser Richtung bieten sich folgende interessante Verhältnisse.

Im allgemeinen muß man sagen, daß sich die Änderungen im Pigmente auch mit den Änderungen der Oberfläche an der Haut decken, während an den normal gefärbten Stellen auch die Hautoberfläche keine besondere Veränderung darbietet.

Wenn wir vom Kopfe ab die einzelnen Veränderungen verfolgen, so sehen wir vorerst an einer handtellergrößen Fläche am linken Scheitelbeine die Hautoberfläche rau, leicht höckerig und teilweise fein papillär. Die Papillen sind teilweise sehr zart angedeutet, fast fadenförmig, während an anderen Stellen etwas derbere, leicht zerklüftete Hügelchen auftreten, welche ziemlich stark über das Hautniveau emporragen. An der Haargrenze ist die Haut etwas lichter, sonst ist die Farbe der Haut dunkelbraun, was besonders an den Schläfen mehr hervortritt.

Im allgemeinen erscheint die Pigmentverteilung nicht gleichmäßig, sondern fleckenweise und verschieden abgetönt, einzelne dunkel gefärbte Inseln grenzen sich mit scharfen Farbtönen gegen die Umgebung ab.

Auch auf der Oberfläche der Papillen ist stellenweise eine dunklere Pigmentation zu bemerken. An den Augenlidern tritt an der Haut ebenfalls der papilläre Bau hervor. Die Oberfläche erscheint gefeldert, mit größeren und kleineren Papillen besetzt, deren Dichte gegen den Liderrand stets zunimmt, bis sich an demselben plötzlich unvermittelte kammförmige Auswüchse erheben, welche an einzelnen Stellen, so besonders am inneren Augenwinkel, bis 5 mm hoch sind. Die Cilien sind meist ausgefallen.

Auf der geschwellten, stark injizierten Konjunktiva erscheint die Oberfläche in einzelnen Bezirken stark drusig von kleinen papillären Exrescenzen besetzt. Die Haut der Wangen ist im ganzen glatt, Bartwuchs spärlich, und bloß am Kinn erscheinen hie und da zerstreute flache Papillome.

Die Nasolabialfurchen sind normal, bloß an der Insertionsstelle der Nasenflügel erscheinen isolierte Papillome, welche sich am freien Nasenrande, am Filtrum und am mittleren Teile der Oberlippe zu mächtigen drusigen Gruppen erheben, welche stellenweise konfluieren. Die Haut der Ohrklappchen ist normal, in beiden äußeren Gehörgängen zahlreiche papilläre Exrescenzen, isoliert und gruppiert. Am Halse, sowohl auf den vorderen als auch auf den hinteren Partien, erscheint die grau-braune, stellenweise schiefergraue Pigmentierung sehr intensiv, die Hautoberfläche ist rau und durch grobe, grölstenfalls schief verlaufende Furchen gefeldert.

Zwischen den großen Furchen laufen transversale und in den verschiedensten Richtungen sich kreuzende kleinere Feldchen, so daß zwischen den ersterwähnten Furchen das Bild einer feinen Felderung entsteht. Die Farbe der einzelnen Felder ist dunkler, in der Tiefe der Furchen, wie man dies bei Auseinandersetzung derselben bemerken kann, weicht jedoch die Pigmentation zurück und macht einer mehr blassen Hautfarbe Platz.

Fast in jedem solchen Feldchen erheben sich kleine Papillome, aus welchen hie und da größere kuglige, mit einer ziemlich starken Hornschicht bedeckte Warzen hervorragen.

Die Haut der Brust und des Bauches bietet keine so einschneidenden Veränderungen, bloß die beiden Brustwarzen zeigen eine feine papillomatöse Oberfläche. An der Haut der Achselhöhle wiederholt sich dasselbe Bild der intensiven Färbung und drusigen Beschaffenheit der Hautoberfläche, wie wir es soeben am Halse beschrieben. Nur sind hier die Furchen stärker ausgeprägt und auch die papillomatösen Exrescenzen etwas höher als diejenigen an der Haut des Halses. Der Nabel prominiert stark in Form eines halbkugeligen dunkel pigmentierten papillomatösen Gebildes, um den Gürtel läuft im ganzen Umfange ein dunkler Streifen, dessen Oberfläche eine leichte Felderung darbietet.

Am Hodensack und an der inneren Fläche der Schenkel, besonders in der Nähe der Genitalien, sind die Verhältnisse analog; auch hier ist die Haut dunkel pigmentiert und durch eine Hyperplasie der oberen Hautschichten drusig verändert. Die Felderung tritt auch hier hervor, nur sind die einzelnen Felder von lichter Furchen eingesäumt, ab und zu erhebt sich am Hodensack ein etwas größeres Papillom.

Die Circumanalgegend zeigt die beschriebenen Erscheinungen am intensivsten. Hohe Kämme, bedeckt mit papillären Exrescenzen und intensiv pigmentiert laufen strahlig concentrisch gegen den After zusammen. Zwischen den radiären Furchen ist die Haut durch zahlreiche intermediäre Furchen gefeldert, und auf den Feldern sitzen kleine, nur stellenweise zu größeren Tumoren konfluierende Papillome, welche von Stecknadelkopf bis Erbsengröße variieren. Vom After zum Hodensack ist die Haut ähnlich verändert, wie wir es soeben beschrieben.

In den Ellbogenbeugen ist die Haut mäßig grau verfärbt und mit ähnlichen drusigen Exrescenzen bedeckt. An beiden Vorderarmen erscheint die Haut bloß in ihrer Felderung etwas vergrößert in den beiden unteren Dritteln, und bloß zart angedeutete Exrescenzen geben der Haut ein rauhes Ansehen.

Viel mehr tritt die papilläre Form auf den Dorsalfächen der Hände hervor; hier ist auch die Hornschicht der Epidermis ziemlich stark entwickelt und überzieht in mächtigen Lagen die einzelnen Papillome. Diese tritt auch auf den Daumen, sowie auch auf den einzelnen Fingern stark hervor, an der Ulnar- und Radialseite setzt jedoch die Pigmentierung des Handrückens scharf ab, die übrige Haut der Hände ist blaß, dafür ist jedoch die Hornschicht in der Vola stark verdichtet und erreicht eine Mächtigkeit, welche an das typische Bild der diffusen Keratome erinnert.

An den Oberarmen und an den unteren Extremitäten zeigt die Haut keine besonderen Veränderungen, die fossa poplitea ist nicht pigmentiert, bloß am Fußrücken wiederholt sich, jedoch in weit geringerem Maße, das Bild, wie wir es am Handrücken beschrieben haben. Auch hier ist die Pigmentierung scharf abgesetzt an der Außen- und Innenseite des Fußes. Die Hornschicht der Fußsohle zeigt eine bloß unbedeutende Verdickung.

Ein interessantes Bild boten die Schleimhäute dar. Bei der rhinoskopischen Untersuchung der Nasenschleimhäute bietet

dieselbe das Bild einer chronischen hyperplastischen Rhinitis dar, am Eingange reichen die beschriebenen Papillome auf ca. $\frac{1}{2}$ cm über die Umschlagstelle, währendden an den Muscheln, ferner an den vorderen Partien des Septums blofs spärliche, etwa linsengrofse, granulirte und leicht elevirte Stellen sich bemerkbar machen. Sonst ist die Nasenschleimhaut normal. Dafür tritt der papillomatöse Charakter an der Schleimhaut der Lippen stark hervor. Hier bietet sich ein ähnliches Bild dar, wie wir dies bei Gruppierungen von spitzen Kondylomen besonders an den weiblichen Genitalien zu sehen bekommen. Weit nach oben und unten ist die Schleimhaut der Lippen in eine drusige Fläche verwandelt, welche von kleineren und gröfseren Papillomen von verschiedener Gröfse gebildet wird, welche besonders an der Oberlippe in hahnenkammförmigen Gruppen auftreten.

Ähnliche papilläre Streifen finden sich bis gegen die Mitte der inneren Fläche der Wangenschleimhaut vor, ausstrahlend an den Wangen; hier nehmen im ganzen die papillären Excrescenzen verschmähigte, jedoch längere Formen an, an die Papillae filiformes der Zunge lebhaft erinnernd.

Weiterhin erscheint das Zahnfleisch am Ober- und Unterkiefer an der Innen- und Aufsen Seite mit zahlreichen Excrescenzen besetzt, welche zwischen die Zähne hineinwuchern und teilweise wallartig dieselben bis zur Hälfte der Krone verdecken. Ja, an der Innenfläche ragen die Papillome sogar über den Zahnrand hinaus. Ebenso ist der ganze weiche Gaumen, das Zäpfchen insbesondere, dann der Gaumenzungenbogen mit solchen papillären Excrescenzen dicht besetzt, welche jedoch hier im allgemeinen niedriger sind.

Dieselben Veränderungen zeigt die Zunge: die einzelnen Papillen sind stark hyperplastisch von tiefen Furchen durchzogen, ja sogar an der unteren Fläche der Zunge zeigt sich eine ähnliche, wenn auch schwächer angedeutete papilläre Degeneration. An der Rachenschleimhaut zeigt sich das Bild eines chronischen Katarrhs, ab und zu zwischen adenoiden Stellen erscheinen linsengrofse drusige Excrescenzen. Bei der laryngoskopischen Untersuchung erscheinen ähnliche papilläre Excrescenzen an der Epiglottis, dann besonders prägnant hervortretend an den Ligamentis aryepiglotticis, so dafs sie teil-

weise im Vereine mit den Wucherungen am Larynxeingang den freien Einblick in das Larynxinnere verhindern.

Epikrise.

Zum Schlusse der soeben kurz mitgetheilten Krankengeschichte unseres Falles müssen wir es vor der Hand bedauern, dafs es uns nicht gegönnt war, eine eingehende histologische Untersuchung vorzunehmen. Da jedoch der Kranke die Vornahme eine Excision eines kleinen Hautstückchens beharrlich verweigerte, so war dies leider unmöglich. Jedoch schon das äufsere Aussehen, der makroskopische Befund der Epidermis läfst ungezwungen eine jener Affektionen erkennen, welche von AUSPITZ als Parakeratosen bezeichnet wurden, und unter welche wir nach anderen ähnlichen Befunden bei andern Prozessen auch unsere Affektion als Akanthose fusend auf einer Hyperplasie der Stachelschicht, einreihen können. In der Litteratur konnte ich trotz eifrigem Bemühen keine ähnlichen Fälle finden. Übergehend zur Ätiologie unseres Falles, der sich bis auf weiteres leider unserer Beobachtung entzogen, können wir uns ganz kurz fassen, da auch hier jeder feste Anhaltspunkt zu einer wissenschaftlich zu begründenden Erklärung der Ursachen unseres Falles fehlt. — Man könnte vielleicht im Sinne gangbarer Theorien an eine hereditäre Anlage denken, indess befremdet doch der Umstand, dafs bis in das spätere Alter des Kranken keine Spuren eines solchen Prozesses auftraten, abgesehen davon, dafs auch die Eltern des Kranken nach Aussage desselben mit keiner solchen Hautaffektion behaftet waren. Die Theorie einer neurotischen Erkrankung, die Auffassung der ganzen Erkrankung als Trophoneurose hat zwar auf den ersten Blick viel Bestechendes für sich, allein es mufs bemerkt werden, dafs eine eingehende auf die Funktionen des peripheren und centralen Nervensystems sowie die Sinnesorgane sich erstreckende Untersuchung nichts Abnormes ergeben hat. Abgewartet mufs freilich werden, ob nicht später eine atypische Epithelwucherung zu der ausgebreiteten Parakeratose sich zugesellen werde, welche dann, analog den bei Xerodermie sich abspielenden Prozessen, wo ja auch die Pigmenthyperplasien eine wichtige Rolle spielen, eine deletäre Komplikation abgeben würde.

Acanthosis nigricans.

By

V. JANOVSKY.

S. I., 42 years of age, a smelter, married, was received into the clinic on the 10th of May, 1889. The patient's history gives the following data:

His father died in consequence of injury, his mother two years ago of Phthisis. His brothers and sisters, six of whom are living, are perfectly healthy and have not shown any signs of skin disease. Two children of the family died in infancy without his being aware of the exact cause of their deaths.

The patient has suffered for twenty five years from ill-defined disturbances of digestion. He was for a long time in a manufactory where iron vessels were made, being employed in the painting of them, for which he used tar. At that time he began to suffer from vomiting, loss of appetite, and some amount of jaundice; which symptoms have since then occasionally recurred. In other respects the patient was healthy; never acquired syphilis, and his three children are healthy. He now works in an earthenware manufactory, being for the last eighteen years employed close to a furnace and having to attend to the glazing of the vessels. The occupation of the patient consists in putting the vessels into the oven and taking them out again, after having previously applied the necessary coating of glazing. The patient states that the ingredients of the glazing material are soda, tin, alum, borax and silica. Eight other workmen are employed in the same way in the factory, and on them the patient has noticed pigmentation of their faces and hands, but they show no further skin affection. The patient works in thin clothing, attends to the stoking of the furnace, and the maintenance of the required temperature. The first pigmentations the patient noticed were on his face, hands, axilla and round the navel; the skin of these parts being otherwise perfectly normal. In February, 1889, he experienced for the first time, severe itching, particularly on his back and hands, and on the inner surface of the thighs. This symptom disappeared after the use of an ointment prescribed for him by a medical man, but symptoms appeared in the mouth, which were accompanied by roughness and swelling of the mucous membrane. In the hands a sensation was felt of formication and burning, and at the same time the patient began to complain of pain about the anus. He is in the habit of indulging in a somewhat large quantity of beer, as much as six litres daily, and is a moderate smoker.

Present condition.

The patient is tall, powerfully built, has a strong bony frame, and considerable muscular development, and has a moderate amount of fat in his subcutaneous cellular tissue. Temperature 37.5 C. Physical examination of the organs of the chest shows normal conditions; the heart-sounds dull in the bicuspid area. The urine is normal, and the functions of the nervous system seen to be also; there is no disturbance of the mental faculties. The skin and muscle reflexes are normal. At first sight the distribution of the abnormal pigment of the patient's skin is striking. Generally speaking the complexion is dark, the hair and eyebrows and the hair on the genitals are of a dark brown colour. The face has a dull, yellowish tint. On the neck the pigment increases, on the upper part of the neck being distinctly dark brown; on the lower, the colour passes into a grey-brown. At the parts where the shirt collar rests the pigmentation ceases and there appears simply a slightly darker shade of the normal colour of the skin. In both axillae round the waist appears a more marked pigmentation, chiefly about the navel; in the hypochondria the colour being dark brown; while passing round towards the spinal column the pigment diminishes. Around the navel and anus

the pigmentation is well marked and becomes at certain spots really black. On the flexor aspects of both elbows the pigment decreases in a striking manner, and is replaced by the general colour of the patient's skin, which is yellowish. The backs of the hands are deeply pigmented; their inner surfaces less so; in fact the palm itself, as well as the skin between the fingers are strikingly pale, their light colour contrasting with the deeper pigmentation of the dorsal surfaces. On the lower extremities there is no remarkable amount of pigment, the colour here being pale and yellowish, approaching the general colour of the patient's skin. The surface of the skin over the joints exhibits, however, striking changes, showing the following interesting conditions. Generally speaking the variations in the pigment coincide with the altered condition of the surface of the skin, so that where the parts are normally coloured the surface indicates no particular change.

Commencing our examination at the head, if we trace downwards the various local changes, we find, in the first place, on a space as large as the palm of the hand over the left parietal bone, the surface of the skin is in a rough condition, slightly uneven and partially covered by fine papillae. The papillae are in some places very delicately developed and almost thread-shaped, whereas in other places, they are rather coarser and appear as slightly separated little elevations, which rise considerably above the level of the skin. At the margin of the hair the skin is somewhat lighter, but otherwise its colour is dark brown, which is particularly perceptible on the temples. Generally speaking the distribution of the pigment is not regular, but in patches and of various shades of colour, some darkly coloured islands being sharply mapped out from the surrounding skin by their deep shade of colour.

Even on the upper surface of the papillae, in places, there is a darker pigmentation to be observed. On the eyelids the same kind of papillary structure is also visible, the surface appearing divided up into areas studded over with larger and smaller papillae, which constantly increase in density towards the margin of the lid until at last they rise from it as an outgrowth, having exactly the form of a comb and in some places, particularly near the inner canthus, they are as much as 5 mm in height. Most of the eyelashes have fallen out.

On the swollen, highly injected conjunctiva the surface appears in some parts very granular, owing to small papillary excrescences. The skin of the cheeks is, on the whole, smooth, the beard thin, and on the chin appear only here and there isolated flat papillomata.

The naso-labial folds are normal, there appearing simply at the point of insertion of the alae nasi isolated papillomata, which rise on the free margin of the nose, septum, and the central portion of the upper lip into granular groups of considerable size, which partly coalesce. The skin of the auricles is normal, but in both external auditory meati are numerous papillary growths, single and in groups. On the neck, in front and behind, the pigmentation which is brownish grey, and here and there slate coloured, is of a very deep hue. The surface of the skin is rough and divided into separate areas by large and for the most part obliquely running furrows.

Between the large furrows run transversely and in every direction, smaller decussating areas, so that between the first mentioned furrows a further subdivision into smaller areas takes place. The colour of some of these little plains is darker than usual, and when the furrows are opened out by stretching the skin it can be seen that the pigmentation disappears and is replaced by a paler colour.

On nearly all such plains rise little papillomata, from which project, here and there, larger spherical warts, covered by a rather thick horny layer.

The skin of the chest and abdomen indicates no such great changes, there being simply a fine papillomatous condition of both nipples. On the skin of the axillae the deep colouring re-appears, as also the granulated condition of the surface, as we have just described it on the neck; though the furrows here are more distinctly defined and the papillomatous excrescences are somewhat more elevated than those on the skin of the neck. The umbilicus stands out prominently in hemispherical form, darkly pigmented and papillomatous. A dark stripe runs round the whole circumference of the waist, the surface of which appears slightly marked out into small areas.

On the scrotum and on the inner surfaces of the thighs, particularly in the neighbourhood of the genitals, we find analogous conditions; here the skin is also darkly pigmented and is converted into a granular condition through hyperplasia of the upper layers of the skin. The splitting up into areas occurs here also, but the several areas are limited by less marked furrows. Here and there a somewhat larger papilloma rises from the scrotum.

The parts around the anus show the above-described appearances in the most marked degree. Elevated ridges, covered with papillary excrescences and deeply pigmented, radiate concentrically towards the anus. Between the radiating furrows the skin is divided up by numerous intermediate furrows, and upon the areas so formed are situated little papillomata, which only here and there coalesce to form larger tumors, varying from the size of a pin's head to that of a pea. Exactly the same changes have taken place in the skin between the anus and scrotum.

In the bends of the elbows the skin is to some extent stained, and of a grey hue and is covered by similar granular excrescences. On the forearms the skin appears somewhat coarser in its divisions, on the lower thirds of both, and the slightly marked excrescences give the skin a rough appearance.

The papillary growth appears much more marked on the dorsal surfaces of both hands. Here, moreover, the horny layer of the epidermis is considerably developed, and extends over the various papillomata as a very thick covering. The same condition is well marked upon the thumb and on each finger. Upon their ulnar and radial sides the pigmentation on the back of the hand ceases suddenly, and the rest of the skin of the hand is pale; while the horny layer of the palm is very much thickened and amounts to such a hypertrophy as to remind us of the typical appearance of diffuse keratoma.

On the upper arms and the lower extremities the skin shows no particular pathological changes; the popliteal space is not pigmented; there is simply on the back of the foot the same appearance as we have described on the back of the hand, but in a much less degree. Here also the pigment ceases on the inner and outer sides of the foot. The horny layer of the sole of the foot shows only a slight thickening. An interesting appearance is shown on the mucous membranes. By means of a rhinoscopic examination the mucous membrane of the nose presents the appearance of chronic hyperplastic rhinitis; on the entrance of the nostrils the above described papillomata extend about $\frac{1}{3}$ cm up the meatus from the actual entrance, while on the turbinated bones as well as on the anterior portions of the septum there are simply a few scattered slightly elevated spots, about the size of a lentil and granular. In other respects the mucous membrane is normal. The papillomatous character of the mucous membrane of the lips is very marked and presents a similar appearance to that which we are accustomed to see — particularly on the female genitals — in the case of groups of condylomata acuminata. For a considerable distance above and below, the mucous membrane of the lips is con-

verted into a granulated surface, formed by smaller and larger papillomata of various lengths, which appear, more particularly on the upper lip, in groups resembling a cock's comb. Similar papillary strips are found towards the middle of the mucous membrane of the cheeks, radiating over the surface. Here the papillary outgrowths assume a less bulky, but more elongated form, reminding one strongly of the filiform papillae of the tongue.

The gums of upper and lower jaws, inside and outside, are occupied by numerous excrescences, which are seen to be growing between the teeth, and partially covering them as far as half way up their crowns. On the inner surface the papillomata even reach beyond the edge of the teeth. The whole of the soft palate, and particularly the uvula, as well as the anterior pillars of the fauces, are thickly covered by such papillary excrescences, which in these positions, however, are less prominent.

The tongue shows the same changes: the individual papillae are much hypertrophied and separated by deep furrows, and even the under-surface of the tongue has undergone the same papillary degeneration, though in a less degree. There appears to be a state of chronic catarrh of the mucous membrane of the throat. Occasionally between the glandular spots can be seen granular excrescences as large as lentils. By the laryngoscope similar papillary outgrowths can be seen on the epiglottis, particularly conspicuous on the ary-epiglottic ligament, so much so that together with the growths on the entrance of the larynx they prevent a free inspection.

Remarks.

In concluding the above short account of our case, we must in the first place express regret that we were not permitted to make a histological enquiry into its nature. The patient persistently refused to allow the excision of a small piece of skin; so that such an examination was unfortunately impossible. Nevertheless the external appearances alone, the macroscopic condition of the epidermis, without doubt enabled us to recognise it as one of those affections which have been described by AUSPITZ as a Parakeratosis, among which, on account of conditions similar to those in the case of other processes, we can also include our case, i. e. as Acanthosis, depending upon a Hyperplasia of the prickly layer.

Notwithstanding a close search into literature, I have been unable to find any similar cases described.

Passing on to the consideration of the etiology of our case which, unfortunately, did not admit of thorough investigation, we were unable to say more than that every firm standpoint for arriving at a scientific, thorough explanation of the cause of our case is wanting. One might perhaps consider the question of hereditary predisposition as a possible theory, but then that is contradicted by the fact that until late in life no trace of such a process appeared, independently of the fact that the patient's parents, according to his account, were found never to have been afflicted with any such skin affection. The theory of its being a neurotic affection — looking upon the whole disease as a trophoneurosis — had indeed, at first sight, much apparently in its favour, but it must be remembered that a thoroughly searching examination into the functions of the peripheral and central nervous system, as well as the organs of sense, did not indicate anything abnormal. We must be satisfied to wait and see whether later on a typical epithelial proliferation may not become associated with the diffuse Parakeratosis, which then, as in Xeroderma in which, as is known, the pigment hyperplasia plays an important part, would result in a very injurious complication.

Acanthosis nigricans.

Par

V. JANOVSKY.

S. J., 42 ans, ouvrier de huttes, marié, entre le 10 Mai 1889 dans ma clinique.

L'anamnèse nous apprend les faits suivants: Le père du patient est mort d'un traumatisme; sa mère est morte de phthisie il y a 2 ans. 6 de ses frères et sœurs vivent, sont parfaitement bien portants et ne présentent aucun signe d'affection cutanée. 6 frères et sœurs moururent très jeunes d'affections inconnues au malade.

Le malade souffre depuis 25 ans de troubles digestifs mal définis. Il faut noter que le malade fut employé longtemps dans une fabrique d'ustensiles de ménage en fer, à peindre avec du goudron lesdits objets de ménage. A cette époque, il fut atteint de vomissements de perte d'appétit et d'ictère assez prononcé. Ces accidents se sont fréquemment reproduits depuis lors. En dehors de cela, le malade était toujours bien portant; il n'a jamais eu la syphilis et ses trois enfants sont bien portants. Il travaille maintenant dans une fabrique d'objets émaillés ou depuis 18 ans il est occupé près d'un fourneau et surveille aussi l'émaillage des objets.

La tâche du malade consiste à mettre dans le four les ustensiles émaillés puis à les retirer après les avoir préalablement recouverts de la couche d'émail nécessaire. Le malade dit que cet émail est composé de soude, d'étain, d'alun, de borax et de terre siliceuse. D'autres ouvriers sont également occupés à la même besogne dans cette fabrique et le malade a constaté aussi chez eux des pigmentations à la face et aux mains, mais sans que celles-ci fussent accompagnées d'autres accidents cutanés. Le malade travaille vêtu légèrement et s'occupe du chauffage du four et de la conservation de la température nécessaire.

Il vit survenir les premières pigmentations à la face, aux mains, aux creux axillaires et autour du nombril; à part cela, la peau était complètement normale en ces points. Ce n'est qu'en février 1889, que le malade éprouva de vives démangeaisons surtout dans le dos, aux mains et à la face interne des cuisses. Une pommade que lui prescrivit un médecin fit disparaître ces démangeaisons, mais alors apparurent les lésions de la cavité buccale qui furent accompagnées d'une sensation de rudesse et de gonflement de la muqueuse. Au niveau des mains le malade éprouva une sensation de brûlure et des modifications de la sensibilité, comme si la peau était recouverte d'une fourrure; en même temps il commença à se plaindre de douleurs autour de l'anus.

Le malade a l'habitude de prendre une assez grande quantité de bière (environ 6 litres par jour) et est grand fumeur.

Etat actuel.

Le malade est grand, solidement bâti, son squelette est fort; il a une bonne musculature, son tissu cellulaire est riche en graisse. Température 37° 5. Les organes thoraciques paraissent sains à l'examen physique. Les bruits du cœur au niveau de la valvule mitrale sont normaux. L'urine est normale, il en est de même du système nerveux, des organes des sens, des réflexes cutanés et musculaires.

Au premier abord, on est frappé par la pigmentation anormale de la peau du sujet. D'une façon générale son teint est foncé, ses cheveux, ses sourcils, ses poils du pubis sont également colorés en brun-foncé. La face présente une teinte sombre légèrement jaunâtre. Au cou la pigmentation augmente. Aux régions supérieures du cou cette pigmentation est brun-foncé, aux régions inférieures elle prend une coloration d'un gris brunâtre. Au niveau du col de la chemise, il n'y a pas de pigmentation, mais simplement un état un peu plus foncé de la coloration de la peau normale. Au niveau des 2 aisselles

et au niveau de la ceinture, il y a de nouveau une forte pigmentation surtout autour du nombril; dans les hypochondres la coloration est très-brune tandis que en se rapprochant du rachis, la pigmentation diminue. Autour de nombril et de l'anus, il existe une pigmentation très-prononcée d'une teinte noire foncée en quelques points. Au niveau des plis des coudes, la pigmentation diminue beaucoup et fait place à la teinte jaunâtre qui constitue le ton général du malade. La face dorsale des mains est très-pigmentée. Leur face palmaire l'est beaucoup moins et même la paume des mains proprement dite et la face interne des doigts sont remarquablement pâles et cette pâleur tranche sur la forte pigmentation ambiante. Au niveau des extrémités antérieures, il n'y a pas de pigmentation, la coloration de la peau est ici d'un jaune pâle et se rapproche du ton général de la peau du sujet. Mais l'examen détaillé de la surface cutanée présente des modifications remarquables et intéressantes que nous allons étudier.

D'une façon générale, on peut dire que les modifications du pigment se confondent avec les altérations de la surface cutanée, tandis que au niveau des régions normalement pigmentées la surface cutanée ne présente pas de modifications particulières. Si nous suivons depuis la tête ces différentes modifications, nous trouvons d'abord au niveau d'une surface grande comme la paume de la main située à la région frontale gauche une surface cutanée rude un peu inégale et en partie très-légèrement papillomateuse. Les papilles sont en partie très-prononcées, presque filiformes, tandis qu'en d'autres points il se montre de petites saillies mamelonnées s'élevant assez notablement au-dessus du niveau de la peau. Au niveau de la limite des cheveux, la coloration de la peau est un peu plus claire; ailleurs la coloration de la peau est d'un brun-foncé, principalement aux tempes.

D'une façon générale, la distribution du pigment n'est pas régulière, mais elle est distribuée par taches de tonalité différente, des îlots foncés isolés présentant à leur périphérie une coloration plus foncée très-nette. On constate aussi par place une coloration plus forte de la surface des papilles. Aux paupières, l'apparence papillomateuse de la peau, se montre également, sa surface paraît plissée, semée de grandes et petites papilles devenant plus nombreuses vers le bord des paupières où elle se transforme subitement en sortes de végétations disposées en forme de peignes qui atteignent en certains points en particulier au niveau de l'angle interne de l'œil une hauteur de 5 millimètres. Les cils sont tombés en majeure partie.

La conjonctive gonflée, très-injectée, paraît couverte en certains points de petites excroissances papilliformes.

La peau des joues est lisse, la barbe rare, et ce n'est qu'au menton que se montrent çà et là disséminés le papillome plat.

Les sillons naso-labiaux sont normaux. Ce n'est qu'au niveau des insertions des ailes du nez que se montrent des papillomes isolés qui, au niveau du bord libre du nez, du septum, et de la partie moyenne de la lèvre supérieure forment des groupes saillants prononcés, confluent par places. La peau des pavillons des oreilles est normale. Dans les conduits auditifs externes, il y a de nombreux papillomes isolés ou groupés. Au cou aussi bien en avant qu'en arrière, la pigmentation gris brune, ardoisée par places, est très-accentuée, la peau est rude et sillonnée par des plis épais, en général obliques.

Ces plis principaux sont coupés par des plis plus petits transversaux et se croisant dans les directions les plus variées. La coloration des espaces limités par ces plis est plus prononcée, mais dans la profondeur de ces plis, comme on peut le constater en écartant ces espaces, la pigmentation diminue et prend une teinte plus pâle. Presque au niveau de chacun de ces espaces on voit s'élever de petits

papillômes mélangés çà et là de petites verrues recouvertes d'une couche cornée assez épaisse.

La peau de la poitrine et du ventre ne présente pas de modifications aussi accentuées; seuls les deux mamelons présentent une surface finement papillomateuse. Au niveau de la peau des aisselles, nous retrouvons la coloration intense avec aspect mamelonné de la surface cutanée, comme nous venons de le décrire au cou. Sallément ici les plis sont plus accentués et les excroissances papillomateuses plus saillantes qu'au niveau de la peau du cou. Le nombril fait une forte saillie sous forme d'une masse papillomateuse semi-globulaire fortement pigmentée. Autour de la ceinture existe une bande foncée dont toute la surface est légèrement plissée.

Aux bourses, à la face interne des cuisses surtout au voisinage des organes génitaux, on constate les mêmes apparences; ici encore la peau est fortement pigmentée et présente un aspect mamelonné par suite de l'hyperplasie de ses couches supérieures; ici encore la division en territoires par des sillons se rencontre, mais les sillons sont moins prononcés et plus clairs. L'on trouve aussi sur le scrotum des papillômes assez prononcés.

C'est au niveau de la région péri-anales que les apparences décrites sont plus accentuées. Des crêtes élevées recouvertes d'excroissances papillomateuses, fortement pigmentées, s'étendent concentriquement disposées d'une façon étoilée vers l'anus. Entre, ces sillons radiaux principaux la peau est divisée par de nombreux sillons secondaires, et au niveau des espaces qui séparent ces sillons, l'on trouve de petits papillômes qui ne se réunissent que par places pour former des tumeurs plus grosses variant du volume d'une tête d'épingle à celui d'un pois. La peau du périnée présente des modifications analogues.

Au niveau des plis des coudes, la peau présente une coloration grise et recouvre d'excroissances mamelonnées analogues.

Aux deux avant-bras les plis de la peau paraissent seulement plus accentués dans ses $\frac{2}{3}$ inférieures, et des excroissances très-peu prononcées lui donnent seulement un aspect rugueux.

Au niveau de la face dorsale des mains, l'aspect papillomateux est plus accentué; ici la couche cornée de l'épiderme est assez épaisse et recouvre en couches épaisses le papillôme. Cette couche cornée est également très-prononcée sur le pouce et sur les autres doigts. Mais au niveau des bords radiaux et cubitaux de la main, la pigmentation de la face dorsale des mains diminue beaucoup. Le reste de la peau des mains est pâle, mais la couche cornée palmaire est très-épaisse et rappelle par son accroissement le kératome diffus.

Aux bras et aux extrémités inférieures la peau ne présente pas de modifications particulières. Les creux poplites ne sont pas pigmentés. Mais à la face dorsale des pieds, l'on retrouve à un degré peu prononcé l'apparence que nous venons de décrire à la face dorsale des mains. Ici aussi la pigmentation a beaucoup diminué au côté externe et interne du pied. La couche cornée plantaire n'est qu'un peu épaisse.

Les muqueuses présentent un aspect intéressant. A l'examen rhinoscopique de la muqueuse nasale celle-ci présente l'aspect d'une rhinite chronique hyperplasique. A l'entrée des narines, les papillômes font une saillie de près d'un demi centimètre; tandis qu'au niveau des cornets et aux régions antérieures du septum, on ne remarque qu'une petite quantité de plaques grandes environ comme des lentilles, granuleuses et peu surélevées. A part cela, la muqueuse nasale est normale. Cet aspect papillomateux devient très accentué au niveau des lèvres. Ici nous trouvons une apparence analogue à celle que l'on observe au niveau des condylômes pointus, en particulier des condy-

lômes des organes génitaux de la femme. Sur une grande étendue en haut et en bas, la muqueuse des lèvres est transformée en une surface mamelonnée, constituée par de grands et de petits papillômes de volume variable, lesquels, en particulier au niveau de la lèvre supérieure, se groupent en crêtes de coq.

Des lignes papillomateuses analogues s'observent jusqu'au milieu de la face interne de la muqueuse des joues, s'irradient vers les joues. Ici ces excroissances papillomateuses ont une forme plus allongée, rappelant les papilles filiformes de la langue.

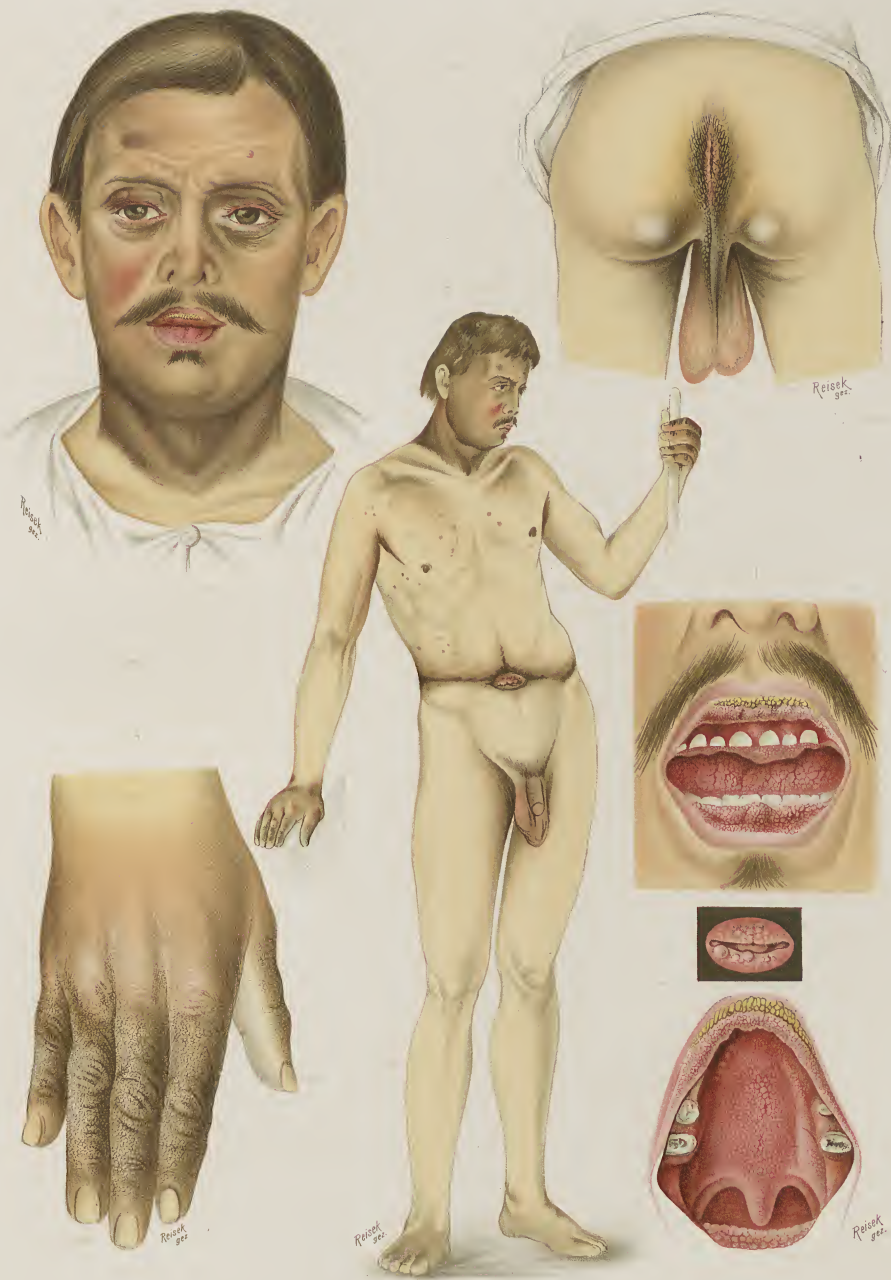
Plus loin la muqueuse gingivale au niveau du maxillaire supérieur et du maxillaire inférieur à sa face externe et à sa face interne est couverte de nombreuses excroissances qui pénètrent entre les dents et recouvrent même celles-ci jusqu'à la moitié de leur couronne. De même toute la partie molle de la voûte palatine en particulier la luette, les piliers sont recouvertes d'excroissances papillaires analogues très serrées mais moins saillantes en général.

La langue présente des modifications semblables. Les papilles isolées sont fortement hypertrophiées, séparées par des sillons profonds. L'on trouve même à la face inférieure de la langue une dégénération papillaire analogue, bien que moins accentuée. La muqueuse pharyngée présente les signes du catarrhe chronique, çà et là entre les saillies adénoïdes on aperçoit des excroissances glandulaires grandes comme des lentilles. A l'examen laryngoscopique, on constate des excroissances papillaires au niveau de l'épiglotte, celles-ci sont surtout accentuées au niveau des ligaments ary-épiglottiques, de telle sorte qu'avec les hyperplasies que l'on constate à l'entrée du larynx, elles empêchent en partie l'examen de la cavité laryngienne.

Epikrise.

Pour clore cette observation que nous avons relatée brièvement, nous devons regretter de n'avoir pas pu faire un examen histologique de ce cas. Mais cela nous a été absolument impossible, car le malade s'est absolument refusé à se laisser exciser un morceau de peau. Toutefois l'aspect extérieur, l'état macroscopique de l'épiderme permettent de reconnaître incontestablement que l'on est en présence d'une de ces affections qui ont été désignées par AUSPITZ sous le nom de parakératoses, et parmi lesquelles nous appuyant sur des états analogues observés dans d'autres processus, considérant cette affection comme une akathose, nous devons la faire dépendre d'une hypertrophie de la couche malpighienne. Malgré un bibliographie attentive, je n'ai pas pu trouver de cas analogue dans la littérature. Passant à l'étiologie de ce cas, lequel malheureusement a échappé en partie à notre observation, nous pouvons être bref, car nous ne possédons pas de base solide pour expliquer l'origine de ce cas.

On pourrait peut-être s'appuyant sur des théories régnantes songer à une cause héréditaire. Cependant nous sommes gêné dans cette opinion par ce fait que jusqu'à un âge avancé le malade n'a pas présenté de traces d'un pareil processus. Il faut noter aussi que d'après le dire du malade ses parents n'ont présenté aucun signe d'une affection analogue. La théorie neurotifique, le classement de cette affection dans le groupe des trophonévroses présentent quelque chose de séduisant, mais il faut remarquer qu'un examen détaillé des fonctions du système nerveux central et périphérique ainsi que des organes des sens n'a permis de constater rien d'anormal. Il faut attendre aussi d'ailleurs si plus tard une prolifération épithéliale atypique ne s'ajoutera pas à la parakératose étendue, laquelle, comme dans les processus sérodermiques ou les hyperplasies pigmentaires jouent un rôle important, pourrait amener des complications graves.



Acanthosis nigra von Y. Janovsky

XII.

Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse:

Variété rare et non décrite de lupus ulcéreux ou ulcères phagédéniques du Brésil? — Recherches négatives de micro-organismes pathogènes. — Inoculations aux animaux ne produisant ni tuberculose ni phagédénisme.

Par

EMILE VIDAL.

C., Francisco, cultivateur, âgé de 31 ans, entre à l'hôpital Saint-Louis, pavillon Gabrielle No. 18, le 11 Décembre 1888.

De constitution primitivement robuste, il paraît fort affaibli par les longues souffrances de sa maladie et il est notablement amaigri.

Originaire du Brésil, de la province de Rio-de-Janeiro, il y a vécu jusqu'à l'âge de 20 ans. A cette époque de sa vie, il est allé travailler comme cultivateur dans la province de Santo-Pablo (Saint-Paul).

Antécédents héréditaires.

Son père âgé de plus de 60 ans, est d'une bonne santé, sa mère a succombé aux suites d'une opération de tumeur (probablement cancéreuse) du sein. Il a entendu dire qu'elle avait été atteinte de syphilis, peut-être héréditaire, l'aïeul maternel ayant eu la même maladie constitutionnelle. Ses neuf frères ou sœurs sont bien portants. Deux de ses frères auraient eu, pendant environ une année, avec des alternatives de guérison et de récidives, des ulcérations dont il n'explique pas bien les apparences et dont il ignore la nature. A l'entendre, elles auraient été du même genre que celles dont lui-même est atteint depuis plus de trois ans.

Deux sœurs sont mortes en bas âge: l'une, à trois ans, d'une maladie pendant laquelle, son corps a été couvert d'ulcérations; la seconde vers l'âge de quatre ans, d'une maladie qu'il ne peut préciser.

Il ne semble pas qu'il y ait eu des tuberculeux parmi les oncles et tantes, les cousins et les cousines; tous ces parents, d'après ce que dit le malade, seraient d'une santé robuste.

Antécédents personnels.

Pendant sa première enfance, (C. Francisco) était un peu faible et suivait un traitement fortifiant, mais dès son adolescence il avait une très bonne santé. Il dit n'avoir jamais eu la syphilis.

Pendant les huit années de son séjour dans la province de Santo-Pablo, il n'a été souffrant que de quelques accès de fièvre paludéenne.

C'est depuis environ trois années, alors qu'il avait à peine 28 ans, qu'a commencé l'affection ulcéreuse dont il est atteint; il la croit de même nature que celle dont ses frères ont guéri et qui est fréquente dans le pays très marécageux de Santo-Pablo sur ceux qui, comme il le faisait alors, travaillent, jambes et pieds nus, dans cette terre malsaine.

Début.

L'affection a débuté par une plaque rougeâtre sur le pied gauche, sur la face dorsale des orteils et des métatarsiens, là où l'on voit actuellement une très large ulcération.

Un mois après, une nouvelle plaque rouge se produisit sur la jambe droite, à sa région antérieure, au dessus du cou-de-pied, et ne tardait pas à s'ulcérer.

C'est ainsi que se sont formées successivement et à intervalles rapprochés, les diverses ulcérations des jambes. Un peu plus tard les mains et les avant-bras étaient envahis, moins de deux mois après l'apparition des premières ulcérations.

Les lésions de l'oreille droite et celles du nez sont plus récentes; il n'y a guère que dix-huit mois qu'elles ont commencé.

Au dire du malade, chacune des ulcérations aurait eu pour point de départ un bouton rouge qui s'est ulcéré et s'est creusé rapidement. En peu de temps l'ulcération est devenue tébrante, taillée à pic, et s'est étendue en profondeur et en surface, en prenant des dimensions relativement considérables.

Dès les premiers mois, on distinguait déjà dans ces ulcérations un centre cicatriciel, cercle par une ulcération également profonde, bourgeonnant et végétant sur certains points, creusant à pic en d'autres endroits, limitée par une bordure d'un rouge violacé, indurée et dépassant un peu le niveau de la peau saine. Un liquide sanieux fétide s'est toujours écoulé de ces ulcères depuis le moment où ils se sont formés.

C. Francisco a suivi divers traitements. Au Brésil il a été soumis à la médication antisypilitique, par le mercure et l'iodure de potassium. Soigné à Lisbonne sans éprouver d'amélioration, voyant même son affection empirer, les ulcères s'étendre et devenir plus profonds, il s'est décidé à venir à

Paris. En arrivant il a consulté notre savant collègue E. BESNIER qui lui a conseillé d'entrer à l'Hôpital Saint-Louis.

Etat actuel.

Au moment de l'entrée on constate des ulcérations sur les membres inférieurs, sur les membres supérieurs, sur le lobule de l'oreille droite et sur le nez. (fig. I et II).

Les ulcérations des membres inférieurs sont localisées aux régions antéro-inférieures des deux jambes et au pied gauche (Moulage No. 1412 du Musée de l'Hôpital Saint-Louis).

L'ulcère du pied gauche, celui qui a paru le premier, a 7 centimètres $\frac{1}{2}$ de diamètre antéro-postérieur sur 5 centimètres $\frac{1}{2}$ de diamètre transversal. Il s'étend sur la face dorsale des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e métatarsiens, et a gagné sur les orteils jusqu'à l'articulation des premières avec les deuxième phalanges. Le centre est formé par une cicatrice inégale d'où rayonnent quelques lignes cicatricielles.

Le pourtour est ulcéré, mamelonné, papillomateux en certains points et à mesure qu'on s'éloigne du centre plus profondément et plus inégalement creusé en forme de sillon. A son pourtour l'ulcération est taillée à pic, nettement circonscrite par un bord étroit, induré, blanchâtre, en relief sur le tégument dont la coloration, d'un rouge un peu violacé, va s'atténuant graduellement en avançant vers la peau saine, et forme une zone de trois à quatre centimètres de largeur.

Ce bord est festonné, irrégulier, et présente sur certains points aux confins de l'ulcère, une mince ligne rouge, comme celle qu'on observe sur la bordure du chancre simple phagédénique.

A fond rougeâtre et en certains points recouvert d'un détritus grisâtre ou brunâtre, l'ulcération laisse suinter un liquide sanieux, un pus mal lié, grisâtre, et d'une odeur fétide. Elle est très douloureuse au moindre contact, et présente manifestement l'aspect phagédénique.

Les tissus sous jacents à l'ulcération sont durs et paraissent très notablement infiltrés.

A la partie inférieure de la jambe, sur sa région antérieure, on voit les cicatrices de deux larges ulcérations situées l'une au dessus de l'autre, se confondant presque dans le sens vertical. La supérieure est de 6 centimètres de hauteur sur 7 de largeur; l'inférieure de 7 centimètres de hauteur sur 10 centimètres et demi de diamètre transversal; elles sont entourées d'un cercle brun rougeâtre. Dans ces cicatrices, on constate des saillies, d'un rouge livide, ulcérées à leur sommet ou recouvertes d'une croûte brunâtre. Sur leurs bords on trouve encore quelques points ulcérés, indiquant la marche serpiginieuse de la lésion, malgré qu'elle paraisse avoir des tendances vers la guérison.

Sur la région antérieure et inférieure de la jambe droite, un dessus du cou-de-pied, une ulcération ayant dix centimètres dans son diamètre transversal et cinq centimètres dans son diamètre vertical, présente un centre cicatriciel plus épais, plus inégal et plus dur que celui de l'ulcération du pied gauche.

L'ulcération est aussi plus excavée et le sillon qu'elle forme à sa partie inférieure a plus d'un centimètre de profondeur.

Le rebord qui circonscrit ce sillon est plus élevé et plus induré que le rebord des parties supérieures; il est aussi moins

festonné. Les caractères de l'ulcère et ceux du liquide sanieux qui en couvre la surface, sont aussi les mêmes que ceux indiqués en parlant de la lésion du pied gauche. Cet ulcère ne s'est produit qu'après les trois ulcérations du membre inférieur gauche.

Les membres supérieurs sont aussi le siège d'ulcères localisés à la main droite et aux deux avant bras.

La face dorsale de la main droite (Moulage No. 1413 du Musée de l'Hôpital Saint-Louis) est ulcérée sur une large étendue. La lésion commence à peu près au niveau de l'articulation du poignet et descend jusqu'à un centimètre au dessus de la tête des métacarpiens. Le centre est cicatrisé; au pourtour la surface est ulcérée, presque superficiellement sur certains points, sur d'autres plus profondément; dans la plus grande partie de son étendue elle est rouge et granuleuse. Les bords sont surélevés, d'une coloration violacée, festonnés; leur zone, dont la teinte décroît en avançant vers la peau saine, a de deux à trois centimètres de largeur. Sur l'avant bras, à la région inférieure, on voit une autre ulcération ayant environ quatre centimètres de hauteur sur trois de largeur.

A gauche la main n'est pas atteinte, mais l'avant bras porte deux ulcérations; l'une située à la face postérieure de la région inférieure de l'avant bras, descend jusqu'à un centimètre au dessus du poignet et elle a 8 centimètres $\frac{1}{2}$ de hauteur sur un diamètre transversal de 7 centimètres $\frac{1}{2}$. Autour de la cicatrice centrale l'ulcère est rouge, à surface granuleuse; le bord inférieur est élevé et forme comme un bourrelet inégal et mamelonné.

On voit une seconde ulcération moins large, à centre surélevé, recouverte de croûtes; elle, occupe la partie moyenne de la région interne de l'avant bras et a près de cinq centimètres dans tous ses diamètres.

Le nez est tuméfié surtout à droite; la peau d'un rouge violacé est épaissie; des ulcérations recouvertes de croûtes jaunâtres pénètrent dans la narine droite dont elles occupent l'orifice et s'étendent sous la sous-cloison et sous le lobule. (fig. II).

Le lobule de l'oreille droite présente des ulcérations. Recouvertes de croûtes jaunâtres, entourées d'une zone inflammatoire, elles ressemblent beaucoup à des lésions de *Jupus vulgare*.

Les ganglions des régions inguinales, axillaires et cervicales, sont volumineux.

L'urine ne contient ni sucre, ni albumine.

Les organes internes paraissent sains. L'auscultation et la percussion ne révèlent aucun bruit anormal dans les poumons et à aucune époque de la maladie il n'y a eu soupçon de possibilité de tuberculose pulmonaire.

Bien que ce malade affirmât n'avoir jamais eu la syphilis et quoiqu'il eût déjà suivi infructueusement un traitement anti-syphilitique au Brésil et à Lisbonne les lésions avaient des caractères rappelant d'une façon si manifeste les ulcérations tertiaires phagédéniques que c'est à ce diagnostic qu'on s'arrêta tout d'abord. On prescrivit des frictions mercurielles et une dose quotidienne de 6 grammes d'Iodure de potassium graduellement augmentée jusqu'à 8 grammes.

Quelque temps après, le malade se plaignant de gastralgie, l'iodure de potassium fut remplacée par le sirop Iodo-tannique. Les ulcérations furent pansées avec la solution saturée de chlorate de potasse, le meilleur topique pour le traitement du phagédénisme tertiaire.

Une amélioration assez rapide suivit cette médication; les surfaces ulcéreuses devinrent moins bourgeonnantes, plus sèches et la cicatrisation fit des progrès.

Une des ulcérations de la jambe gauche était presque complètement cicatrisée. Le traitement fut continué; mais, après quelques jours de *statu quo*, les ulcérations s'étendaient de nouveau et commençaient à reprendre l'aspect phagédénique, comme aux premiers jours.

Le 12 Mars 1889, le malade est pâle, affaibli; il a peu d'appétit et continue à maigrir. Il prend chaque jour 8 cuillerées à bouche de Sirop Iodo-tannique, et il fait des inhalations d'oxygène. Les ulcères sont pansés avec le naptitol camphré.

Les deux ulcérations du bras gauche se sont cicatrisées, en prenant de plus en plus l'apparence des lésions du lupus. Les bords sont élevés et forment comme un bourrelet brunâtre, molaire un peu transparent, facile à dilacerer avec l'aiguille, rappelant la néoplasie du lupus vulgaire. Dans la cicatrice on voit plusieurs nodules d'un jaune brunâtre, transparents, tout à fait semblables aux nodules de récurrence du lupus.

Examen des cavités nasales, de la bouche, de l'arrière gorge, du pharynx et du larynx.

Naz. La muqueuse du cornet inférieur droit est infiltrée, inégalement bosselée et présente un aspect granuleux; sa surface est sèche.

La Cavité buccale est le siège de lésions qui ont débuté pendant le mois de Décembre 1888, vers l'époque à laquelle le malade est entré à l'hôpital Saint-Louis (fig. III).

Une large ulcération s'étend sur la lèvre, les piliers antérieurs, le voile du palais et la voûte jusqu'à un centimètre en arrière des incisives, et sur les côtés jusque près des gencives.

Un enduit jaunâtre, puriforme assez adhérent recouvre la surface ulcérée qui est rouge et finement granuleuse, comme les ulcérations de lupus dont elle a toutes les apparences.

Du côté de l'isthme du gosier et du pharynx dont la muqueuse altérée, rouge, épaissie, molaire, est, sur une grande surface recouverte d'un mucus concret et adhérent, la sensibilité est assez vive. Le malade se plaint de gêne et de douleurs assez intenses pendant la déglutition.

Le larynx paraît parfaitement normal ainsi que la face antérieure de l'épiglotte.

Pendant le mois de Juillet on remarque, au bord de la cicatrice de l'ulcération supérieure de la jambe gauche, l'apparition de plusieurs nodules d'un néoplasme, mou, transparent, couleur gelée de coings, ressemblant complètement à ceux du lupus.

Ces nodules ont servi pour de nouveaux examens histologiques et pour des inoculations aux animaux dont nous rendons compte, en parlant des recherches faites pour établir le diagnostic.

En Novembre 1889, l'état des ulcérations des membres est à peu près stationnaire; mais les lésions du nez et celles de l'arrière gorge, malgré des cautérisations avec le galvanocautère, ont manifestement augmenté et la déglutition devient de plus en plus pénible.

Le 17 Novembre, de nouveaux fragments du néoplasme sont enlevés et examinés au microscope.

Le malade quitte l'hôpital Saint-Louis le 17 Décembre 1889.

Diagnostic.

C., Francisco fut présenté par COMBY qui me suppléait, le 20 Décembre 1888, à la Réunion clinique des médecins de l'hôpital Saint-Louis (Comptes rendus, 1889, p. 25). Les hypothèses de syphilomes ou de lésions cutanées diabétiques furent rejetées. E. BESNIER ne trouva pas les caractères assez évidents pour affirmer le diagnostic de tuberculose, de lupus multiple. HALLOPEAU pensa à la possibilité d'une maladie infectieuse propre au pays d'origine de ce malade, une de ces affections, inconnues en nos climats, qui sont confondues sous la dénomination vague d'ulcères phagédéniques des pays chauds. DARIER, après un examen microscopique dont nous donnons plus loin la relation, fit remarquer que malgré le résultat négatif de la recherche des bacilles, les altérations histologiques ayant une analogie frappante avec celles du lupus, l'hypothèse de tuberculose paraissait infiniment plus probable que celle de syphilis.

Examinons successivement chacune des hypothèses qui pouvaient être émises sur la nature de cette affection.

1° Était-ce des ulcérations syphilitiques?

La ressemblance avec des lésions syphilitiques tertiaires phagédéniques était assez marquée pour que le diagnostic de syphilis fût le premier auquel on devait penser. Le traitement par l'iodure de potassium, à la dose de 6 à 8 grammes, associé aux frictions hydrargyriques fut prescrit, d'abord par COMBY et ensuite par moi-même, sans autres résultats qu'une amélioration passagère, la maladie continuant ses progrès malgré un traitement d'assez longue durée. La médication antisyphilitique avait déjà été inutilement essayée au Brésil et à Lisbonne.

2° Était-ce des chancre simples phagédéniques?

L'ulcération phagédénique du pied, avec sa marche serpentineuse, ses bords taillés à pic, son fin liséré d'un rouge vif marquant la limite du bord, son fond sanieux grisâtre et sa vive sensibilité, ayant quelques caractères rappelant ceux du chancre simple (chancelle) phagédénique, nous inoculâmes du liquide pris à la surface des ulcérations. Les inoculations, faites sur le bras et sur la peau de l'abdomen, restèrent stériles. Nous verrons plus loin que ce résultat négatif peut aussi être un argument contre le diagnostic d'ulcère phagédénique des pays chauds.

3° Était-ce des lésions cutanées d'origine diabétique?

E. BESNIER fit remarquer que ces ulcérations végétantes avaient quelque vague ressemblance avec le papillome glycosurique, sans s'arrêter du reste à cette hypothèse, l'analyse de l'urine n'ayant jamais décelé de glycose.

Dans tous les examens qui ont été faits l'urine était à l'état normal.

4° *Étaient-ce des ulcères phagédéniques des pays chauds?*

A l'appui de cette hypothèse on pouvait invoquer les circonstances dans lesquelles avaient commencé les ulcères, leur début par le pied et par la partie inférieure de la jambe, dans une contrée marécageuse ou des lésions semblables, ou tout au moins analogues, ne sont pas rares chez les individus travaillant nu-pieds dans la terre humide. Elle prenait un degré de probabilité de plus par la comparaison avec les conditions hygiéniques dans lesquelles se développent les ulcères phagédéniques de Cochinchine, du Tonkin, de Mozambique, du Gabon, de la Guyane, etc.

Pour élucider la question, j'ai fait examiner C. Francisco par des médecins des colonies et par des médecins de la Marine, entre autres par LEROY DE MÉRICOURT et par FERNAND ROUX. Tous furent unanimes pour dire qu'ils n'avaient jamais vu de lésions semblables à celles que je soumettais à leur examen et qu'elles différaient notablement des ulcères phagédéniques observés par eux soit en Cochinchine, soit à la Guyane, soit en Mozambique.

Avec mon interne LOUIS WICKHAM nous avons fait des recherches pour nous assurer que les tissus entourant l'ulcère, que sa suppuration et que le sang extrait du voisinage ne contenaient pas les *bacilles phagédéniques* d'ÉDOUARD BAINET (*Recherches sur les micro-organismes de l'ulcère phagédénique*, Société des sciences Médicales de Lyon 20 décembre 1888, in *Lyon Medical* 1889, p.p. 159 et 487). Nous n'avons pas trouvé ces bacilles dans nos préparations; dans les coupes des tissus nous n'avons constaté aucun microorganisme pathogène.

Les auto-inoculations faites avec le liquide recueilli à la surface des ulcères n'ont donné lieu à aucune lésion ulcéreuse. Elles auraient très probablement reproduit le phagédénisme, si l'affection de notre malade avait été l'ulcère des pays chauds, comme cela eut lieu dans les faits de contagion et d'auto-inoculations cités dans le mémoire d'ÉDOUARD BAINET (*De l'ulcère phagédénique observé au Tonkin. Étude clinique, recherches microbiennes et expérimentales, in Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, Mars et Avril 1890, p. 307).

Les inoculations que nous avons faites à des cobayes et à des lapins ont eu des résultats négatifs, tandis que dans ses nombreuses expériences sur des chiens, des chèvres et des chevreux, en inoculant des cultures du *bacille phagédénique*, BAINET a réussi à produire des ulcérations phagédéniques, à bords taillés à pic et à fond grisâtre.

Un médecin distingué de Costa-Rica, le Dr. NÚÑEZ auquel j'ai montré plusieurs fois Francisco C. m'a affirmé avoir vu au moins trente cas semblables dans l'Amérique centrale où la maladie est désignée sous le nom vulgaire de «*Liga de Torrealba*» (ulcère de Torrealba) ou «*Picadura de Papolomoyo*» (piqure de Papolomoyo). Elle est endémique des deux côtés des Andes, surtout dans les vallées chaudes, humides, malsaines comme celle de Torrealba où abondent les mouches et entre autres, dit-on, le fabuleux Papolomoyo, insecte inconnu des entomologistes et que personne n'a jamais vu, auquel la légende populaire attribue l'inoculation du germe de la maladie.

L'ulcère de Torrealba commence toujours par les parties découvertes, par la face, par les mains, le plus souvent par les pieds chez ceux qui marchent nu-pieds. Il est très rare

qu'il atteigne les cuisses, les bras ou le tronc. Le plus souvent il est unique; il n'est cependant pas exceptionnel d'en observer plusieurs et le Dr. NÚÑEZ en a compté vingt cinq sur le même sujet. Tous les malades étaient des adultes, des agriculteurs ou des terrassiers employés aux travaux d'un chemin de fer en construction.

Si l'affection n'est pas arrêtée par le traitement, elle dure deux ou trois années, au plus quatre années. La guérison serait la terminaison habituelle et le Dr. NÚÑEZ dit n'avoir jamais observé de récidive.

De quelle nature est cet *ulcère de Torrealba*? Appartient-il à la famille des ulcères phagédéniques du Tonkin, de Cochinchine, de Guyane, et ou bien doit-il être rapporté au *lupus* et à la tuberculose? Il me paraît être de la même espèce que «*La Uta*» du Pérou connue aussi sous les noms de Galico, Llaga, Ilanya, Thiac, Arana, etc. maladie endémique dans certaines contrées de l'un et l'autre versant de la Cordillère des Andes et qui, d'après la croyance populaire, serait produite par la piqure d'un papillon *la Uta* ayant la faculté (absolument invraisemblable et fantastique pour un lépidoptère) de pouvoir piquer comme un moustique.

Dans une étude, sous forme de lettre adressée au Dr. JOSE MARIANO MACEDO, le Dr. JUAN UGAZ (*Etiología, Topographica y Tratamiento de la Uta (lupus) en el Perú in La Chronica Medica de Lima* 1886 p. 211 et 260, décrit les symptômes qui ressemblent beaucoup à ceux de l'ulcère de Torrealba. Il établit que la Uta n'est autre chose qu'un *lupus* vulgaire ulcéré; il en décrit différentes formes et il en admet la pathogénie bacillaire, par le bacille de KOCH.

L'ulcère de Torrealba est-il d'une nature spéciale? Est-il une variété d'ulcère phagédénique des Pays Chauds? Est-ce la tuberculose cutanée avec ses diverses formes ulcéreuses? Ou bien ne confondrait-on pas comme une seule et même affection, dans l'Amérique Centrale et au Pérou, certaines formes et localisations du *lupus* ulcéréux et une variété d'ulcère phagédénique endémique sur les deux versants de la Cordillère des Andes? Bien que l'hypothèse de tuberculose cutanée nous paraisse la plus probable nous manquons de documents suffisants pour décider la question.

5° *Était-ce une variété rare et non dérivée de lupus ulcéréux phagédénique?*

Le diagnostic de *lupus*, de tuberculose cutanée, est celui qui m'a paru le plus vraisemblable. Les lésions de la voûte palatine et de l'arrière gorge avaient les plus grandes analogies avec celles du *lupus*. Il en était de même des tubercules ulcérés et crouteux de l'oreille droite. Les ulcérations des membres avec leurs bords taillés à pic, leurs végétations, leur mode de phagédénisme, diffèrent sensiblement des formes les plus ordinaires du *lupus* et paraîtraient en être une variété phagédénique. Les nodules de néoplasme qui se sont formés dans les cicatrices avaient toutes les apparences des nodules lupiques.

Histologie pathologique.

Plusieurs examens histologiques ont été faits et, dans toutes les préparations, on a pu reconnaître les caractères du *lupus*.

DANIER, chef du laboratoire de la clinique de Dermatologie et de Syphiligraphie, quelques jours après l'entrée du

malade, a fait l'examen de deux fragments de peau excisés l'un à la jambe et l'autre au dos du pied; en voici les résultats qu'ils nous a communiqués dans une note que nous reproduisons textuellement:

«Les pièces ont été durcies par l'alcool et les coupes colorées par le picro-carminé de RANVIER.»

«Le fragment provenant de la jambe comprenait un petit nodule cutané assez dur, de la grosseur d'un demi pois, de couleur sombre, siégeant sur le bord d'une grande cicatrice. Sur les coupes, ce nodule apparaît composé essentiellement d'éléments embryonnaires qui infiltrent, en énorme abondance, le tissu dermique.

Il est facile de reconnaître avec un peu d'attention que cette infiltration n'est pas diffuse, mais que ses éléments nouveaux ont une tendance à se grouper en granulations ou en follicules au centre desquels on voit parfois, mais non toujours, une cellule géante ou un amas de cellules épithélioïdes. Dans certaines coupes, j'ai pu compter une dizaine de cellules géantes. Les follicules sont séparés par de minces travées conjonctives où les cellules sont moins abondantes et où l'on aperçoit parfois des capillaires sanguins plus ou moins altérés. Dans tout ce nodule les vaisseaux ont, en effet, pour la plupart, un calibre rétréci et des parois d'apparence hyaline. En certains points et notamment sur les bords latéraux du nodule, l'infiltration est plus diffuse, le groupement en follicules étant moins accusé.»

«Le nodule ainsi constitué est presque partout nettement limité sur ses bords et comme encapsulé par des faisceaux de tissu fibreux. Dans la portion du derme qui l'avoisine, il y a des vaisseaux atteints d'endarterite et de périarterite et entourés de cellules embryonnaires.»

«Le nodule ne s'étend pas jusqu'à l'épiderme; il en est séparé par une mince couche conjonctive où l'on trouve des cellules plates nombreuses et quelques cellules embryonnaires. Les saillies papillaires sont complètement effacées au dessus de la tumeur. L'épiderme est normal dans sa structure mais tendu et aminci; il n'y a nulle part d'ulcération.»

«Dans le voisinage du nodule j'ai trouvé quelques glandes sudoripares et de petits follicules pilo-sébacés qui m'ont paru normaux.»

«Le fragment excisé sur le dos du pied comprenait le bord taillé à pic d'une ulcération profonde. La structure des tissus de ce fragment est tout à fait analogue à celle que j'ai trouvée dans le nodule de la jambe; il s'agit de granulome dont les éléments tendent à se grouper en follicules. Ici pourtant ce groupement est notablement moins net que dans la pièce précédente; les cellules géantes et les amas de cellules épithélioïdes sont plus rares. En outre la lésion n'est pas limitée sur ses bords et l'infiltration, plus diffuse, dépassait certainement l'étendue du fragment excisé. L'épiderme présente des traces d'irritation manifeste; il tapisse le bord de l'ulcération

et s'arrête presque aussitôt sur son versant. Les saillies papillaires, loin d'avoir disparu sont ici plus accusées qu'à l'état normal.»

«On reconnaît, d'après cette courte description, et bien plus encore en regardant la figure IV, dessinée d'après une coupe du nodule de la jambe, que les lésions histologiques présentent une analogie frappante avec celles du lupus tuberculeux. Le groupement en follicules des éléments de ce granulome, l'abondance des cellules géantes, les altérations vasculaires plaident en faveur du diagnostic de tuberculose. Je dois avouer cependant que je n'ai pas découvert de bacilles sur les coupes en petit nombre, il est vrai, que j'ai colorées en vue de cette recherche.»

Des préparations histologiques ont été faites, à plusieurs reprises, dans mon laboratoire par mon interne LOUIS WICKHAM. Dans toutes on retrouvait les caractères du lupus comme dans les pièces examinées par DARIER. Dans aucune, malgré les recherches les plus attentives, on n'a pu trouver ni bacilles de KOCH, ni zooglyphes de tuberculose, ni microbe pathogène comme, par exemple, le *bacille phagédénique* d'ÉDOUARD BOINET, qui a été recherché en suivant la technique employée par cet auteur.

Expériences d'inoculation aux animaux.

J'ai fait faire par WICKHAM des inoculations dans les muscles et dans le péritoine de quatre cobayes, avec des fragments de tissu morbide excisés sur les bords des ulcères et sur les nodules jaunâtres transparents, d'apparence lupique.

Ces animaux sacrifiés cinq mois plus tard, en apparence de pleine santé, n'étaient pas devenus tuberculeux.

Les inoculations faites par TROUSSEAU dans l'œil d'un lapin et par WICKHAM dans les yeux de deux lapins, ont été également négatives au point de vue de la tuberculose. L'un des lapins a eu une fonte purulente de l'œil opéré.

Explication de la fig. IV. Coupe d'un nodule cutané de la jambe.

- a. épiderme de structure normale mais tendu et aminci; les papilles et les bourgeons interpapillaires ont disparu au niveau de la lésion; on les voit reparaître sur les bords du dessin;
- b. infiltration embryonnaire du derme;
- cc. cellules géantes;
- dd. cellules géantes au milieu de cellules embryonnaires groupées en follicules ou granulations;
- ee. follicules contenant à leur centre un amas des cellules épithélioïdes
- f. travées conjonctives interfolliculaires avec capillaires;
- gg. c. pillaires altérés, en voie d'oblitération;
- hh. parties du nodule cutané où le groupement en follicule est moins accusé;
- i. limite du nodule nettement marquée par des faisceaux fibreux;
- j. tissu conjonctif du derme où l'on voit, dans le voisinage du nodule, des vaisseaux enflammés entourés de cellules embryonnaires;
- k. canal d'une glande sudoripare;
- l. follicule pilo-sébacé obliquement coupé.

Multiple phagedänische Ulcerationen von zweifelhafter Natur.

(Eine seltene, noch nicht beschriebene Varietät von Lupus ulcerosus, oder das phagedänische Geschwür Brasiliens? Negativer bakteriologischer Befund; bei Tierimpfungen wurden weder tuberkulöse noch phagedänische Erscheinungen beobachtet.)

Von

EMILE VIDAL.

C., Francisco, Landmann, 31 Jahre alt, wurde am 11. Dezember 1888 in das Hospital Saint-Louis, Pavillon Gabrielle Nr. 18 aufgenommen.

Von ursprünglich kräftigem Körperbau, ist er durch langes Kranksein sehr heruntergekommen und abgemagert. Er ist in Rio de Janeiro geboren und lebte dort bis zum 20. Jahre; dann ging er als Landmann nach São Paulo.

Erbliche Belastung.

Sein Vater, 60 Jahre alt, erfreut sich völliger Gesundheit; seine Mutter starb an den Folgen einer Operation wegen Brusttumor (vermutlich carcinomatöser Natur). Er glaubt gehört zu haben, daß sie syphilitisch gewesen sei, vielleicht hereditär; ihr Vater sei es sicher gewesen. Seine neun Geschwister sind gesund. Zwei seiner Brüder litten vor ungefähr Jahresfrist an zeitweise auftretenden Geschwüren, über deren Natur und Symptome er keine genauen Angaben zu machen weifs. Wenn man seiner Schilderung glauben darf, so handelte es sich um dieselbe Krankheit, an der er schon seit drei Jahren leidet. Zwei seiner Schwestern starben ganz jung; die eine mit drei Jahren an einer Krankheit, die ihren Körper mit Geschwüren bedeckte; die andere mit vier Jahren an einem ihm unbekannten Leiden.

Tuberkulose scheint in seiner Familie nicht heimisch zu sein, vielmehr befinden sich alle seine Anverwandten, seiner Angabe nach, im besten Gesundheitszustand.

Anamnese.

Francisco war in seiner ersten Kindheit etwas schwächlich, so daß allerlei für seine Gesundheit geschah, aber mit der Pubertät kräftigte sein Körper sich zusehends. Er will niemals syphilitisch gewesen sein.

Während seines achtjährigen Aufenthalts in der Provinz São Paulo litt er nur ein paarmal an Sumpffieber. Sein jetziges Leiden begann erst vor drei Jahren, nachdem er eben 28 Jahre alt geworden war. Seiner Meinung nach handelt es sich bei ihm um die nämliche Krankheit, von der seine Brüder geheilt wurden; dieselbe kommt in den sumpfigen Gegenden von São Paulo bei Personen sehr häufig vor, die wie er mit nackten Armen und Beinen auf dem ungesunden Boden arbeiten.

Das Leiden begann mit einer roten Plaque auf dem linken Fuß, und zwar auf dem Rücken der Zehen und der Metatarsalknochen, da, wo man auch jetzt noch eine große Ulceration sieht.

Einen Monat später zeigte sich eine zweite Plaque an der Vorderseite des rechten Beines, oberhalb des Fußgelenks, und verschwärete alsbald. Auf diese Weise bildeten sich schnell hintereinander die verschiedenen Geschwüre an den Beinen, und noch nicht zwei Monate nach Auftreten der ersten Plaque waren auch schon Hände und Vorderarme befallen. Dagegen sind die Geschwüre am rechten Ohr und der Nase jüngeren Ursprungs, höchstens 18 Monate alt.

Nach Angabe des Patienten begann jedes Geschwür mit einem roten Knoten, der ulcerierte und schnell zerfiel. Sehr rasch frafs das Geschwür dann weiter, wurde steilrandig und dehnte sich in Breite und Tiefe aus, wobei es einen beträchtlichen Umfang annahm.

In den Geschwüren bildete sich nun nach kurzem Bestehen ein Narbencentrum; dasselbe war von einem ungleich tiefen Ulcerationsring umgeben, der an einzelnen Stellen lebhafte Granulationen aufwies,

an andern wieder sich jäh in die Tiefe senkte und von einem violett roten Gürtel umgeben war, der sich hart anfühlte und die gesunde Haut etwas überragte. — Alle Geschwüre entleerten von vornherein eine jauchige, übelriechende Flüssigkeit.

Patient hat verschiedene Kuren durchgemacht. In Brasilien wurde er antisyphilitisch mit Quecksilber und Jodkali behandelt. Als die nämliche Behandlung in Lissabon auch keinen Erfolg aufwies, sein Leiden sich im Gegenteil noch verschlimmerte, die Geschwüre an Ausdehnung und Tiefe noch gewannen, entschloß er sich zur Reise nach Paris. Hier wandte er sich an E. BESNIER, der ihn ins Hospital Saint-Louis schickte.

Status praesens.

Bei seiner Aufnahme zeigt Francisco Geschwüre an den Unter- und Oberextremitäten, am rechten Ohrläppchen und auf der Nase. (Fig. I und II.) Die Geschwüre der Unterextremitäten beschränken sich auf die vordern untern Flächen beider Unterschenkel und auf den linken Fuß. (Moulage Nr. 1412 in der Sammlung des Hospital Saint-Louis.)

Das zuerst entstandene Geschwür am linken Fuß mißt von vorn nach hinten 7½ cm; von rechts nach links 5½ cm. Es erstreckt sich über die Rückenfläche des zweiten bis fünften Metatarsalknochens und reicht bis an das zweite Phalangealgelenk. Die Mitte wird von einer ungleichmäfsigen Narbe ausgefüllt, von der aus einzelne narbige Linien ausstrahlen.

Die Umgebung der Narbe ist ulceriert, höckerig, zum Teil papillomatös, senkt sich, je mehr man sich von der Mitte entfernt, umso mehr in die Tiefe und ist umso mehr von ungleichmäfsigen Furchen durchzogen. Gegen die gesunde Umgebung setzt das Geschwür sich steilrandig ab; dieser Rand ist über der Nachbarschaft erhaben, hart, weifslich; die Farbe der nächsten Umgebung geht durch eine 3—4 cm breite Zone vom Violett-Rot allmählich ins Gesunde über. — Jener Rand ist zackig, unregelmäfsig und läßt an einzelnen Punkten gegen die Grenzen des Geschwürs hin eine feine, rote Linie erkennen wie man sie am Rande eines einfachen phagedänischen Schankers beobachtet. —

Die Geschwürsfläche ist rot und zum Teil mit einer grauen oder bräunlichen Detritus-Masse bedeckt; eine jauchige Flüssigkeit, ein wenig konsistenter, grauer, übelriechender Eiter wird beständig abgeschieden. Das Geschwür ist gegen Berührung sehr empfindlich und sieht entschieden phagedänisch aus. Die Gewebe unterhalb des Ulcus fühlen sich hart an und scheinen stark infiltriert zu sein.

Auf der vorderen, untern Fläche des Beines fallen die Narben zweier großer Ulcerationen ins Auge, die so dicht eine oberhalb der anderen gelagert sind, daß sie fast ineinanderfließen. Die obere hat eine Höhe von 6 und eine Breite von 7 cm, die untere von 7 bezw. 10½ cm; beide sind von einem rotbraunen Gürtel begrenzt. Auf diesen Narben erblickt man blaßrote Erhebungen, die an der Spitze ulceriert oder mit einer braunen Kruste bedeckt sind. Einige auch an der Grenze der Erhebungen vorhandene ulcerierte Punkte deuten darauf hin, daß das Leiden im Fortschreiten begriffen ist, trotzdem an einzelnen Stellen Heilung erfolgte.

Auf der vorderen, untern Fläche des rechten Unterschenkels, oberhalb des Fußgelenks sitzt ein Geschwür von 10 cm Breite und 5 cm Höhe, mit einer Narbe in der Mitte, die dicker, unregelmäfsiger und

härter als die eben beschriebene ist. Auch ist das ganze Geschwür stärker ausgehöhlt und weist nach unten zu eine Tiefe von mehr als 1 cm auf; daselbst ist der Rand mehr aufgeworfen und härter, dagegen weniger zackig als an den anderen Stellen. Im übrigen ist die Beschaffenheit des Geschwürs und der von ihm abgesonderten jauchigen Flüssigkeit die nämliche wie beim Ulcus am linken Fuß.

Es befinden sich ferner Geschwüre auf der rechten Hand und an beiden Vorderarmen. Die Rückenfläche der rechten Hand (Moullage Nr. 1413 in der Sammlung des Hospital Saint-Louis) ist in großer Ausdehnung geschwürig. Die Ulceration beginnt ungefähr am Daumengelenk und reicht bis 1 cm vor dem Capitulum der Metakarpalknochen. Die Mitte der Geschwürsfläche ist vernarbt, während ringsherum alles, wenn auch teilweise nur ganz oberflächlich, ulceriert ist. Sie erscheint zum größten Teil rot und granuliert; die Ränder sind erhaben, violett gefärbt, zackig, ihre Zone, deren Färbung gegen die gesunde Haut hin allmählich abbläßt, ist 2–3 cm breit. An der unteren Fläche des Vorderarms bemerkt man ein zweites Geschwür von ungefähr 4 cm Länge und 3 cm Breite.

Die *linke Hand* ist gesund, dagegen trägt hier der Vorderarm zwei Geschwüre; das eine, an der hinteren, unteren Fläche ragt bis 1 cm über den Daumen und hat bei $8\frac{1}{2}$ cm Länge einen Breiten-durchmesser von $7\frac{1}{2}$ cm. Die Geschwürsfläche rings um die centrale Narbe ist rot, granuliert; der untere Rand ist aufgeworfen und bildet einen ungleichmäßigen und höckerigen Wulst. — Das zweite, kleinere Geschwür sitzt an der Innenfläche der Mitte des Vorderarms, mißt in allen seinen Durchmessern nahezu 5 cm, hat einen erhöhten Mittelpunkt und ist mit Krusten bedeckt.

Die *Nase* ist namentlich rechts geschwollen, die Haut violett und verdickt; mit gelblichen Krusten bedeckte Geschwüre drängen in das rechte Nasenloch ein, verstopfen dasselbe und erstrecken sich bis unter die untere Nasenscheidewand und unter den Nasenflügel. (Fig. II.)

Auch das *rechte Ohr* läßt sich als Sitz von Geschwüren; sie sind mit schmutzig-gelben Krusten bedeckt, von einem entzündlichen Hof umgeben und haben in ihrem Aussehen große Ähnlichkeit mit dem Lupus vulgaris.

Die Leisten-, Achsel- und Nackendrüsen sind geschwollen. Der Harn enthält weder Zucker noch Eiweiß. Die inneren Organe erscheinen gesund. Auskultation und Perkussion ergeben kein abnormes Geräusch. Zu keiner Zeit bestand Verdacht auf Lungentuberkulose.

Obgleich nun Patient versicherte, niemals syphilitisch gewesen zu sein und obgleich ein antisyphilitisches Verfahren in Lissabon sowohl wie in Brasilien erfolglos eingeschlagen worden war, so trug doch die ganze Symptomenreihe so offenbar den Charakter der tertiären phagedänischen Ulcerationen, daß ich einstweilen bei dieser Diagnose stehen blieb und Hg-Einreibungen, sowie Jodkali, von 6,0 täglich auf allmählich 8,0 steigend, verordnete. — Da Patient nach einiger Zeit über Magenschmerzen klagte, so wurde das Jodkali durch Syr. Jodotannicus ersetzt. Die Geschwüre wurden mit einer gesättigten Lösung von Kalium chloratum verbunden, dem besten Mittel zur Behandlung des Phagedänismus.

Auf diese Behandlung folgte eine rasche Besserung, die Granulation der Geschwürsflächen wurde geringer, sie selber trockener und die Vernarbung machte Fortschritte. Eins der Geschwüre am linken Unterschenkel war fast völlig geheilt. Die Behandlung wurde deshalb fortgesetzt, aber nach einigen Tagen des Stillstands fingen die Geschwüre wieder an sich auszudehnen und gewannen wieder ihr phagedänisches Aussehen.

12. März 1889. Patient ist blaß, schwach, magert ab und mag nichts essen. Bekommt täglich acht Eßlöffel Syr. Jodotann. und Sauerstoff-Einatmungen. Die Geschwüre werden mit Naphtolcampher verbunden.

Die beiden Ulcera des linken Vorderarms vernarben, wobei sie mehr und mehr das Aussehen von Lupus annehmen. Die Ränder sind aufgeworfen und bilden einen bräunlichen Wulst, der reichlich weich, etwas durchscheinend, mit der Nadel leicht zerreibbar ist und an die Neubildung beim Lupus vulgaris erinnert. In der Narbe fallen

mehrere schmutzig braune, durchscheinende Knötchen auf, die ebenfalls ganz den Knötchen eines Lupus-Recidivs gleichen.

Untersuchung der Nase, des Mundes, des Vorderhalses, des Schlundes und des Kehlkopfes.

Die Schleimhaut der unteren rechten Nasenmuschel ist infiltriert, höckerig, trocken, sieht granulos aus. — Im Mund zeigen sich Veränderungen, die im Dezember 1888 begonnen haben, zur Zeit, als Francisco ins Hospital Saint-Louis aufgenommen wurde (Fig. III). Eine große Ulceration hat ihren Sitz auf dem Zäpfchen, den vorderen Gaumenbögen, dem Gaumensegel und dem knöchernen Gaumen, bis 1 cm vor den Schneidezähnen, seitlich bis fast zum Zahnfleisch. Ein gelblicher, eitriger und ziemlich fest haftender Belag bedeckt die ulcerierte Fläche, die rot und granuliert aussieht, genau wie ein Lupus-Geschwür, dem sie in jeder Weise ähnelt.

Die Schleimhaut des Isthmus Faucium und Pharynx ist gerötet, verdickt, schlaff und größtenteils mit einem zähen, festhaftenden Schleim bedeckt und ziemlich empfindlich. Patient klagt über Schmerz und Beschwerde beim Schlucken.

Der Larynx scheint völlig gesund; ebenso die Vorderfläche der Epiglottis.

Im Verlauf des Juli zeigen sich auf der Narbe des oberen Geschwürs am linken Bein mehrere Knötchen einer weichen, durchscheinenden Neubildung von Quitten-Gelée-Farbe, die den Lupusknötchen vollkommen gleichen. Diese Knötchen haben zu neuen histologischen Untersuchungen und zu Tierimpfungen gedient, von denen gelegentlich der Diagnose die Rede sein wird.

Im November 1889 ist der Befund an den Geschwüren der Extremitäten fast unverändert, während die Zerstörungen an Nase und Schlund trotz Anwendung des Galvanokauters sichtlich zunehmen und das Schlingen immer beschwerlicher wird.

Am 17. November wurden wiederum Teile der Neubildung entfernt und mikroskopisch untersucht.

Am 17. Dezember verläßt Patient das Hospital Saint-Louis.

Diagnose.

C. Francisco wurde von COMBY, der mich vertrat, am 20. Dezember 1888 der Réunion clinique der Ärzte des Hospital Saint-Louis vorgestellt. (Comptes rendus 1889, S. 25.) Die Möglichkeit, daß es sich hier um Syphilome oder diabetische Hautaffektionen handle, wurde damals ausgeschlossen. E. BESNIER fand weder für Tuberkulose noch für Lupus genügenden Anhalt. HALLOPEAU dachte an die Möglichkeit einer infektiösen Krankheit, wie sie in der Heimat des Patienten vorkommen, einer jener Erkrankungen, die unserm Klima fremd sind und die unter der allgemeinen Bezeichnung von phagedänischen Geschwüren der Tropen zusammengefaßt werden. DARIER äußerte nach einer mikroskopischen Untersuchung, von der weiter unten die Rede sein wird, die Meinung, daß trotz des negativen Bacillen-Befundes die histologischen Veränderungen eine so auffallende Ähnlichkeit mit Lupus aufwiesen, daß er viel eher an Tuberkulose als an Syphilis denken möchte.

Prüfen wir nun der Reihe nach die verschiedenen Hypothesen, die über die Natur des Leidens aufgestellt sind.

1. Handelte es sich um syphilitische Geschwüre?

Die Ähnlichkeit mit tertiären phagedänischen Syphilomen war so ausgesprochen, daß man notgedrungen zuerst an Syphilis denken mußte. Es wurden deshalb Hg-Einreibungen und Jodkali täglich 6–8 gr verordnet, zuerst von COMBY, dann auch von mir; aber diese Behandlung bewirkte nur eine vorübergehende Besserung, die Krankheit nahm trotzdem ihren Fortgang. Die antisyphilitische Kur war auch schon in Brasilien und Lissabon erfolglos angewandt worden.

2. Handelte es sich um einfachen phagedänischen Schanker?

Das phagedänische Fußgeschwür mit seinem serpiginsen Verlauf, seinen schroffen Rändern, seinem feinen roten Saum an der Grenze

des Randes, seinem jauchig-schmutzigen Grund und seiner hohen Empfindlichkeit liefs wohl an einen einfachen phagedänischen Schanker denken. Es wurde deshalb Sekret von der Oberfläche des Geschwürs auf die Haut des Arms und des Leibes verimpft — aber mit ausbleibendem Erfolg. Wir werden weiter unten sehen, dafs dieses negative Ergebnis auch gegen die Diagnose eines phagedänischen Tropengeschwürs ins Feld geführt werden kann.

3. *Handelte sich um eine diabetische Hautkrankung?*

E. BESNIER meinte, dafs diese wuchernden Ulcerationen einige Ähnlichkeit mit dem Papilloma diabeticum hätten, jedoch liefs er diese Diagnose beim Fehlen von Zucker im Harn bald wieder fallen.

4. *Hatten wir es mit phagedänischen Tropen-Geschwüren zu thun?*

Zur Stütze dieser Ansicht konnte man sich darauf berufen, dafs das Leiden am Fufs und am unteren Teil des Beines angefangen habe und in einer sumptigen Gegend zum Ausbruch gekommen sei, wo gleiche oder ähnliche Hautkrankheiten bei Leuten nicht selten seien, die mit nackten Füfsen auf der feuchten Erde arbeiteten. Jene Ansicht gewann noch an Wahrscheinlichkeit durch den Vergleich mit den hygienischen Bedingungen, unter denen phagedänische Geschwüre sich in Cochinchina, Tonkin, Mozambique, Gabon, Guyana u. s. w. zu entwickeln pflegen.

Um die Frage zu entscheiden, liefs ich Francisco durch Colonial- und Marine-Ärzte, u. a. durch LERÓY DE MÉRICOURT und FERNAND ROUX, untersuchen. Aber alle erklärten übereinstimmend, dafs sie eine derartige Affektion noch nie gesehen hätten und dafs sie sich wesentlich von den phagedänischen Geschwüren unterschiede, die ihnen, sei es in Cochinchina, sei es in Guyana, sei es in Mozambique zu Gesicht kämen.

Ich habe darauf gemeinsam mit meinem Assistenten LOUIS WICKHAM Untersuchungen vorgenommen, ob etwa die benachbarten Gewebe, der Geschwürsiter, oder das Blut in der Nachbarschaft die phagedänischen Bacillen EDOUARD BOINETs enthielten. (*Untersuchungen über die Mikro-Organismen des phagedänischen Geschwürs.* Société des Sciences Médicales de Lyon, 20. Dezember 1888 — Lyon Médical 1889, S. 159 und S. 487.) Wir fanden in unsern Präparaten keine Bacillen; in den Gewebsschnitten konnten wir keinen einzigen pathogenen Mikroorganismus entdecken.

Auch die am Patienten selbst mit der von der Geschwürsfläche abgehobenen Flüssigkeit vorgenommenen Impfungen haben keine neue Geschwürsbildung veranlaßt, was sie höchst wahrscheinlich gethan hätten, wenn es sich bei unserm Patienten um ein Tropen-Geschwür handelte; wenigstens war der Verlauf ein derartiger in den Fällen von Ansteckung und Selbstüberimpfung, die EDOUARD BOINET in seiner Abhandlung anführt. (*Über das phagedänische Geschwür in Tonkin, klinische Beobachtungen, bakteriologische und experimentelle Untersuchungen.* Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie. März und April 1890, S. 307.)

Die Impfungen, die ich an Meerschweinchen und Kaninchen vorgenommen habe, fielen negativ aus, während es doch BOINET bei seinen zahlreichen Impfungen mit Bacillus phagedanicus auf Hunde, Ziegen und Ziegenlämmer immer gelang, phagedänische Geschwüre mit scharfen Rändern und schmutzigem Grunde zu erzielen.

Ein erfahrener Arzt aus Costa-Rica, Dr. NÚÑEZ, dem ich den C. Francisco mehreremal vorführte, versicherte mich, er habe mindestens 30 gleiche Fälle in Central-Amerika gesehen, woselbst die Krankheit vom Volke „Liaga de Torrealba“ (das Geschwür von Torrealba) oder „Picadura de Papolomoyo“ (der Stich des Papolomoyo) genannt wird. Sie sei auf beiden Seiten der Anden endemisch, namentlich in den heifsen, feuchten, ungesunden Thälern von Torrealba, wo eine Unmasse Fliegen vorhanden sind, und wo unter andern auch der sagenhafte Papolomoyo zu Hause sein soll, ein Insekt, das die Entomologen nicht kennen und das noch niemand gesehen hat, dem aber die Volkssage die Verbreitung jenes Krankheitskeims zuschreibt.

Das Geschwür von Torrealba beginnt immer an den unbedeckten Körperteilen, im Gesicht, an den Händen und bei denen, die barfufs

gehen, am häufigsten an den Füfsen. Selten nur befällt es die Schenkel, die Arme oder den Stamm. In der Regel entsteht nur ein Geschwür; nicht ganz selten kommen aber gleichzeitig mehrere zur Beobachtung, und Dr. NÚÑEZ hat bei dem nämlichen Kranken 25 gezählt. Es handelte sich immer nur um Erwachsene, um Landleute oder Dammarbeiter, die beim Bau einer Eisenbahn beschäftigt waren.

Wenn die Krankheit nicht behandelt wird, so dauert sie 2–3, höchstens 4 Jahre. Die Heilung ist wohl der gewöhnliche Ausgang, und Dr. NÚÑEZ will niemals einen Rückfall erlebt haben.

Welcher Art ist nun dieses Geschwür von Torrealba? Gehört es zur Familie der phagedänischen Geschwüre von Tonkin, Cochinchina, Guyana, oder ist es mit Lupus und Tuberkulose mehr verwandt? Es scheint mir zu der nämlichen Art zu gehören wie „La Uta“ von Peru, das auch Galico, Lliaga, Ilianya, Thiag, Arana u. s. w. genannt wird und an beiden Seiten der Cordilleren und Anden in verschiedenen Gegenden endemisch ist. Nach dem dortigen Volksglauben entstand es durch den Stich eines Schmetterlings Uta, der die Fähigkeit habe, wie ein Mosquito zu stechen (was aber für einen Schmetterling völlig unwahrscheinlich und phantastisch klingt).

In einer Arbeit, die in Form eines Briefes an Dr. JOSE MARIANO MACEDO gerichtet ist, beschreibt Dr. JUAN UGAY (*Atiologia, Topographica y Tratamiento de la Uta (Lupus) en el Perú in La Chronica Medica de Lima*, 1886, S. 211 und 260) die Symptome, die viele Ähnlichkeit mit denen des Geschwürs von Torrealba haben. Er stellt fest, dafs Uta nichts weiter ist als Lupus vulgaris ulcerosus, er beschreibt verschiedene Formen derselben und führt sie auf bacillären Ursprung (Bacillus KOCH) zurück.

Bildet das Geschwür von Torrealba eine besondere Gattung? Ist es eine Varietät des phagedänischen Tropengeschwürs? Ist es eine Hauttuberkulose mit ihren verschiedenen ulcerösen Formen? Oder wirft man etwa in Central-Amerika und Peru verschiedene Formen und Lokalisationen des Lupus ulcerosus und eine Varietät des endemischen Ulcus phagedanicum zu beiden Seiten der Cordilleren und Anden in eine Gruppe zusammen? Wenn mir auch die Diagnose „Hauttuberkulose“ am wahrscheinlichsten klingt, so fehlt es doch noch an genügendem Beweismaterial zur Entscheidung der Frage.

5. *Handelte es sich endlich um eine seltene, noch nicht beschriebene Varietät des Lupus ulcerosus phagedanicus?*

Mir ist für den vorliegenden Fall die Diagnose Lupus, Hauttuberkulose immer noch die annehmbarste. Die Zerstörungen an Schlund und Gaumen wiesen die grösste Ähnlichkeit mit denen des Lupus auf. Das nämliche gilt von den ulcerierten und mit Krusten bedeckten Knoten am rechten Ohr. Die Geschwüre an den Extremitäten passen mit ihren scharfen Rändern, mit ihren Wucherungen, ihrem phagedänischen Charakter allerdings nicht in die gewöhnlicheren Formen des Lupus hinein und mögen wohl eine phagedänische Varietät desselben bilden. Die Knötchen der Neubildung auf den Narben sahen genau so aus wie Lupus-Knötchen.

Pathologische Histologie.

Es wurden mehrfache mikroskopische Untersuchungen vorgenommen und in allen Präparaten stiefs man auf die Merkmale des Lupus.

DARIER, Chef des Laboratoriums der Klinik für Dermatologie und Syphilis, hat wenige Tage nach Aufnahme des Patienten zwei Hautstücken, die aus dem Bein, bzw. dem Fußrücken ausgeschnitten waren, untersucht. Das Ergebnis seiner Untersuchung hat er mir schriftlich mitgeteilt, und ich lasse es hier dem Wortlaut nach folgen: „Die Hautstücke wurden in Alkohol gehärtet und die Schnitte mit Pikro-Karmin nach RANVIER gefärbt. Das vom Bein herstammende Stücken enthielt ein ziemlich hartes Hautknötchen, das halberbsengrofs und dunkel gefärbt war und am Rande einer grofsen Narbe safs. An den Schnitten erschienen dies Knötchen wesentlich aus embryonalen Zellen zusammengesetzt, die das Hautgewebe in ungeheurer Menge infiltrierten.“

„Bei etwas schärferem Zusehen erkennt man leicht, daß diese Infiltration keine gleichmäßige ist, daß die neugebildeten Elemente vielmehr die Neigung haben, sich zu Herden oder Follikeln zu gruppieren, in deren Mitte man bisweilen, aber nicht immer, eine Riesenzelle oder einen Haufen von epithelioiden Zellen erblickt. In einzelnen Schnitten konnte ich bis zu zehn Riesenzellen zählen. Die Follikel sind durch zarte Bindegewebszüge voneinander getrennt, die Zellen sind daselbst weniger zahlreich, die Kapillaren bisweilen mehr oder minder verändert. Die Gefäße haben in diesem Knötchen meistens einen verengten Durchmesser und anscheinend hyaline Wände. An einzelnen Punkten, namentlich an den seitlichen Rändern des Knötchens ist die Infiltration gleichmäßiger, die Herdbildung weniger ausgesprochen.“

„Dieses so beschaffene Knötchen ist fast durchweg scharf begrenzt und in Bündel fibrösen Gewebes wie eingekapselt. In der umgebenden Haut sind einzelne Gefäße mit End- und Periarteritis behaftet und von embryonalen Zellen umhüllt.“

„Das Knötchen reicht nicht bis ganz an die Epidermis, dazwischen liegt eine dünne Schicht Bindegewebe, in welchem sich zahlreiche platte und einzelne Embryonalzellen vorfinden. Die papillären Hervorragungen oberhalb des Tumors sind ganz verstrichen. Die Epidermis ist in ihrem Bau zwar normal, aber auseinander gezerrt und dünn; ulceriert ist sie nirgends.“

„In der Nachbarschaft des Knötchens entdeckte ich einige Schweissdrüsen und kleine Haar-Talg-Follikel, die mir normal schienen.“

„Das vom Fußrücken stammende Hautstückchen enthielt den scharfen Rand einer tiefen Ulceration. Der Gewebsbau ist hier der nämliche wie in dem eben beschriebenen Knötchen; es handelt sich um ein Granulom, dessen Zellen die Neigung haben, sich zu Herden zu gruppieren; nur daß hier die Gruppierung weniger deutlich ausgesprochen ist, als im ersten Fall; die Riesenzellen und die Haufen von epithelioiden Zellen sind seltener. Außerdem ist die Entzündung hier nicht auf das ausgeschnittene Stückchen beschränkt und die gleichmäßigere Infiltration dehnte sich entschieden noch weiter aus. Die Epidermis zeigt Spuren von Entzündung; sie kleidet den Rand des Geschwürs aus, hört aber da, wo dasselbe in die Tiefe geht, fast plötzlich auf. Die Papillen sind hier stärker ausgebildet als im Normalen.“

„Aus dieser kurzen Beschreibung, und noch besser beim Betrachten der Figur 4, die einen Schnitt aus dem Knötchen am Unterschenkel darstellt, erkennt man, daß die histologischen Veränderungen eine auffallende Ähnlichkeit mit denen des Lupus tuberculosus aufweisen. Die Follikelbildung der Zellen dieses Granuloms, die zahlreichen Riesenzellen, die Gefäßveränderungen — alles spricht zu Gunsten

dieser Diagnose. Das eine muß ich freilich hinzufügen: die wenigen Schnitte, die ich zum Zweck der Färbung auf Bacillen gefärbt habe, haben solche nicht erkennen lassen.“

Ferner hat mein Assistent, LOUIS WICKHAM, in meinem Laboratorium zu verschiedenen Malen mikroskopische Präparate angefertigt, die alle, wie die von DARIER untersuchten, die Merkmale des Lupus aufwiesen. Aber in keinem ist es uns trotz eifrigsten Suchens jemals gelungen, den KOCHschen Bacillus, oder Zoogloea der Tuberkulose oder sonst einen pathogenen Mikroben zu entdecken, wie etwa den Bacillus phagedaenicus von EDOUARD BOINET; den wir nach dem von genanntem Autor angegebenen Verfahren suchten.

Ergebnis der Impfungen auf Tiere.

Diese Impfungen wurden von WICKHAM in die Muskeln und das Peritoneum von vier Meerschweinchen vorgenommen, und zwar mit Gewebsteilchen, die aus den Rändern der Geschwüre, so wie aus den gelblichen, durchscheinenden, lupusartigen Knötchen ausgeschnitten waren. Die Tierchen wurden fünf Monate später bei anscheinend völligem Wohlbefinden getötet und zeigten keine Spuren von Tuberkulose.

Auch die Impfungen, die TROUSSEAU in das Auge von einem, WICKHAM von zwei Kaninchen vornahm, brachten keine Tuberkulose zu Wege. Bei einem von den Kaninchen kam es zur eitrigen Schmelzung des Auges.

Erklärung der Figur IV.

Schnitt aus einem Hautknoten des Unterschenkels.

- a. Normale Epidermis, auseinandergezerrt und verdünnt; die Papillen und die interpapillären Zapfen sind an der Stelle der Entzündung verschwunden; am Rande der Zeichnung erscheinen sie wieder.
- b. Embryonale Infiltration der Cutis.
- cc. Riesenzellen.
- dd. Riesenzellen in der Mitte von Embryonalzellen, die zu Follikeln oder Herden angehäuft sind.
- ee. Follikel, die in ihrer Mitte einen Haufen epithelioider Zellen enthalten.
- f. Interfollikuläre Bindegewebszüge mit Kapillaren.
- gg. Veränderte Kapillaren im Beginn der Obliteration.
- hh. Teile des Hautknötchens, in denen die Anhäufung zu Herden weniger deutlich ist.
- i. Grenze des Knötchens, durch fibröse Faserbündel angezeigt.
- j. Bindegewebe der Cutis mit entzündeten und von embryonalen Zellen eingehüllten Gefäßen in der Nähe des Knötchens.
- k. Kanal einer Schweissdrüse.
- l. Schräg abgeschnittener Haar-Talg-Follikel.

Multiple phagedenic Ulcerations of doubtful nature.

A rare, undescribed variety of ulcerating lupus, or the phagedenic ulcer of Brazil? Result of bacteriological examination negative. Inoculation experiments on animals produced neither tuberculosis nor phagedena.

By

EMILE VIDAL.

C. FRANCISCO, labourer, aged 31, came into the St. Louis Hospital, Gabrielle ward, on the 11th December, 1888. Formerly of a very strong constitution, but appears now to be quite prostrate from prolonged suffering, and has perceptibly grown thinner. A native of Brazil in the province of Rio de Janeiro where he lived to the age of 20, when he went to work as agricultural labourer in the province of São Paulo.

Family history.

His father is over 60 years of age and in robust health. His mother died after an operation for removal of a tumour of the breast, probably cancerous. It was thought that she had developed hereditary syphilis as the grandfather on the mother's side had the same disease constitutionally. His nine brothers and sisters are on the whole healthy, but two of the former had for about a year some ulcers sometimes better and sometimes worse, but they do not describe the appearances very clearly, and know nothing of their nature. In fact they might be similar to those with which C. F. has been afflicted for the last 3 years. Two sisters died in childhood, one at the age of 3, with extensive ulcerations, the other nearly 4 years old, but from what disease is unknown. There does not appear to have been any tuberculous disease in the uncles and aunts or cousins. All his relations appear to be healthy according to his own account.

Personal history.

During his early life, he was a little delicate, but since his youth, he has enjoyed very good health. He has never had syphilis. During the 8 years that he lived in the province of São Paulo he only suffered from slight attacks of ague. At the age of 28 the present disease began and has lasted 3 years, he believes it to be of the same nature as that from which his brothers suffered, which is a very prevalent disease in the boggy countries of São Paulo, specially for those who, like himself, work with bare legs and feet in such unhealthy surroundings. The disease first shewed itself in a red patch on the left foot, on the upper surface of the big toe, and towards the instep, where could distinctly be seen a large ulcer. A month later a new red patch appeared in the corresponding part of the right leg and commenced to ulcerate. It was in this way that the ulcerations formed and gradually spread over the lower part of the legs. A little later the hands and fore-arms were attacked, being less than 2 months since the first appearance of the disease. The right ear and nose were not affected till 18 months later. Each of the ulcerations, according to the patient's statement, started from a red pimple which ulcerated and hollowed out rapidly. In a little time the ulceration becomes like perpendicular holes, and is extended deeply and superficially and rapidly assumes enormous dimensions.

From the beginning a centre scar is easily distinguished in these ulcerations, surrounded by an unequally deep ulceration breaking out in pimples in some parts, and becoming hollow in other parts surrounded by a violet red line extending a little on to the sound skin. There is a foul discharge from the ulcers as soon as they are formed.

C. FRANCISCO has undergone much treatment.

In Brazil he was treated antiseptically, by mercury and iodide of potassium. Treated at Lisbon without any success, and even with disadvantage, the ulcers spreading and growing deeper and

in consequence he decided to go to Paris. There he consulted our learned colleague G. BESNIER, who advised him to go into the St. Louis Hospital.

Present condition.

His condition at the time of entering the Hospital consisted of ulcerations on the arms and legs, the lobe of the right ear and the nose (fig. 1 and 11); the ulcerations on the arms were localised to the lower part, both legs and the left foot.¹ The ulcer which appeared first on the left foot was 3 inches in antero-posterior diameter and a little more than 2½ transversely. It extended over the dorsal surface of the 2nd, 3rd, 4th and 5th metatarsal bones, and spread over the big toe as far as the articulation of the first and second joints. The centre is formed by an unequal scar with linear bands radiating from it.¹

The affected area round the scar is ulcerated, with papillomatous elevations in some parts, and the parts further from the centre are more deeply and unequally formed in furrows and ridges. The whole extent of the ulceration is riddled with holes surrounded by a well-defined indurated margin, pale in colour, which is set off by the discoloration of a slightly violet red which extends gradually into the sound skin and forms a zone from an inch to an inch and a half in width. This margin is indented and irregular, and shews in several places at the outsides of the ulcer, a thin red line, like that which is seen round a phagedenic chancre.

At the extremity of the redness, and in several places it is covered over with a greyish or brownish debris the ulceration exuding a purulent discharge. The ulcer is very painful to the touch, and has a decided phagedenic appearance. The skin round about the ulceration is hard and tightly drawn.

On the lower part of the leg in front can be seen the scars of two large ulcerations, one above the other closely connected. The upper one is 2½ inches in length and nearly 3 in width, the lower one 3 inches in length and nearly 4 inches in the transverse diameter. The surrounding skin is of a brown red colour. On the margin there are some ulcerated points, shewing the spread of the disease, although there is an appearance of its having been cured.

On the lower part of the right leg in front, a little above the instep, the ulceration shews a scar in the centre much thicker, harder, and more unequal than that on the left foot.

The ulceration has penetrated more, and the hollow that it has formed on the lower part is more than ¼ of an inch in depth. The outside of this hollow is harder and more raised than the edge of the upper part, it is also less indented. The character of the ulcer, and also of the foul discharge which covers the surface are exactly the same as those we have spoken of on the left foot. This ulcer did not appear till after the three ulcerations on the left leg.

There are also ulcers on the right hand, and on both fore-arms. On the right hand¹ the lesion commences near the level of the articulation of the wrist and extends about ½ inch above the head of the metacarpus. A scar in the middle, with the whole of the surface ulcerated, in some parts superficially in others more deeply, almost the whole part is red and granulating. The edges are raised, corrugated and violet coloured, which gradually become paler, extending

¹ Moulage No. 1412 du Musée de l'Hôpital Saint Louis.

1 inch or rather more until it merges into the healthy skin. On the front part of the fore-arm there is another ulceration about 2 inches long and 1 wide.

The left hand is not affected but the fore-arm has² ulcerations resembling the others just described. The nose is swollen, especially on the right side, the skin being of a violet red colour and thickened. The ulcerations are covered over with yellow scabs extending into the orifice of the right nostril and the under part of the division of the lobes or nostrils (fig. 11). The lobe of the right ear is ulcerated and covered over with yellow scabs, and the surrounding skin is very much inflamed, resembling somewhat lupus vulgaris. The inguinal cervical, and axillary glands are enlarged.

No sugar or albumen in the urine.

The internal organs seem healthy. There was no abnormal breathing or sound in the lungs, and at no period of the disease has there been a suspicion of the possibility of pulmonary tuberculosis.

Although the patient affirms that he has never had syphilis and although he has been treated unsuccessfully with antisyphilitic remedies in Brazil and Lisbon, yet the disease assumes such characteristic forms, so often seen in tertiary phagedenic ulcerations that at first the diagnosis tended in that direction. Rubbing with mercury was prescribed, and a dose of 6 grammes of Iodide of Potassium daily increasing to 8 gr.

After some time the patient complained of pain in the stomach when the iodide of potassium was replaced by the syrup of Iodo-tannique. The ulcerations were dressed with a solution of chlorate of potash, the best form of treatment for tertiary phagedenic ulceration.

There was a decided improvement after this treatment. The ulcerations were much less elevated, much drier, and with every appearance of healing.

One of the ulcerations in the left leg was almost completely healed. The treatment was continued, but after several days of statu quo the ulcerations began to spread afresh, and resumed the same phagedenic appearances as before.

The 12th of March, 1889, the patient was pale and very much weakened, very little appetite and growing gradually thinner. He takes every day 8 table spoonfuls of Syrup of Iodo-tannique, and inhalations of oxygen. The ulcers were dressed with camphorated naphthol. The two ulcerations on the left arm were cicatrising, becoming more and more in appearance like the lesions of lupus. The edges have a dark raised appearance, soft and somewhat transparent, easily lacerated with a needle, reminding one of the neoplasm of lupus vulgaris. In the scar can be seen yellow brown nodules, exactly similar to the nodules of recurring lupus.

Examination of the nostrils and nasal cavities of the mouth, the back of the throat, the pharynx and larynx.

Nose: The mucous membrane on the right lower turbinated bone is infiltrated and irregularly raised and has a granular appearance, while the surface is dry.

In the cavity of the mouth are lesions which made their appearance in December 1888, about the time that the patient came into the Hospital. (fig. 111).

A large ulceration extends over the uvula, the anterior pillars, the soft palate, and the roof of the mouth almost as far forward as the incisors, and almost to the gums on either side.

A thick yellow coating, fairly adherent, covers over the ulcerated surface which is red and granulated, presenting every appearance of the ulcerations of lupus.

At the side between the windpipe and pharynx, the mucous membrane is changed, becoming red, thickened, and flabby, and also covered with adherent thick mucus and is very sensitive to the touch. The patient complains of pain and discomfort in swallowing.

The larynx is perfectly normal as also the front of the epiglottis. During the month of July several nodules appeared on the margin of the upper ulceration of the left leg and a new growth soft, trans-

parent, and in appearance like quince jelly, resembling in every respect those of lupus.

These nodules were used for fresh histological examinations and for inoculating animals. An account of which we gave in speaking of the experiments made to establish the diagnosis.

In November 1889, the condition of the ulcers on the limbs was about the same, but the lesions of the nose, and behind the throat, notwithstanding the use of the galvanic cautery, were decidedly worse, and swallowing became more and more painful.

On the 17th of November some new fragments of the neoplasm were removed and examined microscopically. The patient left the Hospital of St. Louis the 17. December, 1889.

Diagnosis.

C. FRANCISCO was shown by COMBY on the 20th of December 1888, at the clinical meeting at the St. Louis Hospital. (Comptes rendus 1889 pg. 25.) The hypothesis of syphiloma or diabetic cutaneous lesions was discarded. Dr. BESNIER could not find in the character of the disease sufficient evidence to affirm a tuberculous diagnosis or multiple lupus.

HALLOPEAU thought there was a possibility that it was an infections disease peculiar to the country the patient was a native of: one of those affections unknown in our climate, which are vaguely mixed up under the denomination of phagedenic ulcers in hot countries.

DARIER, after a microscopical examination (of which we have given the account a little later on) remarked that notwithstanding the fruitless result in searching for bacilli, the histological alterations had a striking analogy with those of lupus, the hypothesis of tuberculosis being much more probable than that of syphilis.

We will now examine successively each hypothesis as to what could be the cause of this affection.

1. Were they syphilitic ulcerations?

The resemblance to the phagedenic tertiary syphilitic lesions was sufficiently marked to point to a diagnosis of syphilis in the first instance. The treatment of iodide of potassium, dose 6 to 8 grammes, with mercurial inunction was prescribed first by Comby, and afterwards by myself, with no other result than temporary relief, the disease continuing to progress during a fairly long continued treatment. The antisyphilitic treatment had already been ineffectually tried in Brazil and Lisbon.

2. Were they simple phagedenic chancres?

The phagedenic ulceration at the foot spreading serpigiously with its jagged edges, its small border of bright red, marking the boundary, its greyish purulent centre, and sensitiveness, are the characters which remind us of simple phagedenic chancre (chancrelle). We inoculated the pus taken from the surface of these ulcerations.

The inoculations made upon the arm and on the skin of the abdomen were fruitless.

We see further that this negative result might also be an argument against the supposition of phagedenic ulcers of tropical countries.

3. Were they cutaneous lesions of diabetic origin?

Dr. BESNIER remarked that the spreading ulcers had a slight resemblance to glycosmic papilloma, but then he hesitated to accept this hypothesis as the analysis of the urine shewed there was no sugar. In every examination made the urine was normal.

4. Were they phagedenic ulcers of tropical countries?

In support of this hypothesis we must remember the circumstances under which the ulcers began, their appearance on the foot, and on the lower part of the leg, in a swampy district, where similar lesions or at least analogous ones are not rare in individuals working bare-footed on the damp soil.

This seems to appear more probable, taking the hygienic conditions under which the phagedenic ulcers were developed in Cochinchina, Tonkin, Mazambique, Gabon and Guinea etc.

² Moulage No. 1513 du Musée de l'Hôpital Saint Louis.

To throw more light upon the subject, I had C. FRANCISCO examined by Colonial Doctors and doctors in the navy. Amongst them being LEROY DE MERICOURT and FERDINAND ROUX. All were unanimous in saying that they had never seen lesions like those I submitted for their examination, and that they differed considerably from the phagedenic ulcers, seen by them in Cochinchina, Guinea, or Mozambique.

I made some examinations with my house-surgeon (Louis Wickham) to be quite sure that the tissues surrounding the ulcer, that the suppuration and the blood abstracted from it, did not contain phagedenic bacilli. (EDOUARD BOINET. Recherches sur les micro-organismes de l'ulcère phagénique. Société des sciences, Médicales de Lyon. 20 Décembre 1888. *Lyn Med.* 1889, pp. 159 et 487.) We have not these bacilli in our preparations: in the sections we have not discovered any other pathogenic micro-organism.

The Auto-inoculations made with the fluid taken from the surface of the ulcers did not cause any ulcerous lesion. They would most probably have reproduced the phagedenic characters, if the disease had been tropical ulcers like those given in the account of contagion and auto-inoculation related in the notes by Edouard Boinet.

The inoculations that we made on guinea pigs and rabbits had negative results, while the numerous experiments on dogs, goats and kids in inoculating the growths of phagedenic bacilli, Boinet has succeeded in producing phagedenic ulcerations with raised sawlike edges, and greyish in the centre.

A distinguished doctor in Costa Rica, Dr. Nunez, to whom I shewed C. FRANCISCO several times assured me that he had seen at least 30 similar cases in Central America where the disease is commonly called the Torrealba ulcer, or sting of a Papolomoyo. It is prevalent on both sides of the Andes, specially in the hot, damp, swampy valleys, like those of Torrealba where flies swarm and amongst them the fabulous Papolomoyo, an insect unknown to etymologists, to which the inoculation of the germ of the disease has been attributed.

The Torrealba ulcer always begins on the exposed parts, the face, hands, and feet of those who walk bare footed. It is very rarely that it touches the thighs, arms, or trunk. It is generally a single ulcer, but there are exceptional cases where several occur and Dr. Nunez has counted 25 on the same individual. All the cases were in adults, either labourers or navies employed in making railway lines.

If the disease is not stopped by treatment it lasts two or three years, sometimes four. Dr. Nunez has never seen a relapse after the disease is once cured. Of what nature is this Torrealba ulcer? Does it belong to the phagedenic ulcers of Tonkin, of Cochinchina, of Guinea, or is it related to lupus, and tuberculosis. It appears to be the same species as "La Uta" of Peru known also under the names of Galico, Slaga, Shainga, Thiae, Arana, etc. an endemic disease in certain parts on both slopes of the Cordillere des Andes, and which, according to popular belief, is produced by the sting of a butterfly (La Uta) having the power of stinging like a mosquito. In an article, in the form of a letter addressed to Dr. JOSÉ MARIANO MACEDO, Dr. JUAN UGAZ, (*Etiologia topographica y Tratamiento de la Uta lupus en el Peru in La Chronica Medica de Lima*, 1886, p. 211 and 260) describes the symptoms which very much resemble those of the Torrealba ulcer. He affirms that La Uta is nothing else than a lupus vulgaris ulcer: he describes different forms and he admits KOCH's views as to the pathology of lupus.

Is the ulcer of Torrealba of a special nature? Is it a variety of phagedenic ulcer of tropical countries? Is it cutaneous tuberculosis with several forms of ulceration? Or have they not been confounding as one and the same affection, in Central America and Peru, certain forms and localisations of ulcerous lupus with a variety of phagedenic ulcers prevalent on the two slopes of the Cordillere of the Andes. Although the hypothesis of cutaneous tuberculosis seems to us the most probable we still are wanting in sufficient proofs to decide the question.

5. Is it a rare variety and undescribed variety of phagedenic ulcerating lupus?

The diagnosis of lupus, and cutaneous tuberculosis appears to me to be the most probable. The lesions in the roof of the mouth and back of the throat have great analogy with lupus. It is also the same with the tuberculous ulcers and crusts of the right ear. The ulcerations on the limbs with their raised saw-like edges, their growths, their phagedenic character, differ considerably from the ordinary forms of lupus, and appear to be a phagedenic variety. The neoplastic nodules which are formed in the scars have all the appearance of lupus nodules.

Histological pathology.

Several histological examinations have been made and in each of the preparations the characteristics of lupus can be recognised. DARIER, chief of the laboratory for Dermatology and Syphilis, made an examination a few days after the patient entered the Hospital, of 2 pieces of skin taken from the leg and back of the foot. The following are his results which we quote in full.

"The pieces were hardened in alcohol, and the sections stained with picro-carminé of RANVIER. The material taken from the leg comprised a small cutaneous nodule, somewhat hard, of the size of half a pea, dark in colour, growing on the edge of a large cicatrix. In the sections this nodule appeared to be composed principally of embryonal cells infiltrating in very great quantity the tissue of the corium.

It is easy to recognise with a little attention that this infiltration is not diffuse, but that these elements have a tendency to collect in the form of granules or nodules, in the centre of which can be seen sometimes, but not always, a giant cell or a mass of epithelioid cells. In some of the sections were a dozen giant cells. The nodules were separated by thin bundles of connective tissue in which the cells were less abundant, and where occasionally could be seen blood capillaries more or less changed. In the whole of the nodule the blood vessels were for the most part of a small size, and their walls appeared to be hyaline. In certain parts, and especially on the edges of the nodule, the infiltration was more diffuse, the grouping into nests of granules being less marked.

The so-formed nodule is almost everywhere sharply defined at its border as if encapsuled by bundles of fibrous tissue. In the surrounding part of the corium there are some vessels affected with endarteritis and periarteritis, around which are embryonal cells.

The nodule does not extend as far as the epidermis: it is separated by a thin layer of connective tissue, in which numerous flat cells and some embryonal cells are to be found. The papillæ have completely disappeared over the tumour. The epidermis is normal, but thin and stretched. There is nowhere any ulceration.

In the neighbourhood of the nodule were some sweat glands and small hair and sebaceous follicles which appeared normal.

The piece taken from the back of the foot shewed the sharply cut-out edges of a deep ulceration. The structure of the tissues of this piece was entirely analogous to that found on the nodule taken from the leg, so that we have here to deal with a granuloma, the elements of which have the tendency to form nodules. Here, however, this grouping is notably less clear than in the former piece: the giant cells, and the mass of epithelioid cells are less numerous. Moreover the lesion is not limited to the edges of the infiltration but is more diffuse, and extended no doubt beyond the excised piece.

The epidermis shews signs of irritation which are manifest round the edge of the ulcer, and do not extend beyond it. The papillary projections so far from having disappeared are more emphasized than in the normal condition. It will be seen from this short description and still more from fig. IV (drawn from a section of the nodule taken from the leg) that histologically the lesions bear a striking resemblance to those of tubercular lupus. The grouping in nodules and minute granulomata, the abundance of giant cells, the vascular

changes, all speak in favour of the diagnosis of tuberculosis. I must acknowledge, however, that I have never discovered any bacilli in the sections though they were stained for the special purpose.

Histological preparations were made at different times in my laboratory by LOUIS WICKHAM. In all were found the characters of lupus as in the parts examined by DARIER. In no other, notwithstanding the most careful investigations, could be found the bacilli of KOCH, nor pathogenic microbe, for example the phagedenic bacilli of EDOUARD BOINET which have been discovered by following the methods employed by this author.

Experiences of inoculation in animals.

WICKHAM made for me some inoculations into the muscles and peritoneum of 4 guinea-pigs with some pieces of morbid tissue taken from the edges of the ulcers, and from the yellow transparent nodules which had an appearance like lupus. These animals were killed 5 months later, appeared in perfect health, and had not developed tuberculosis.

The inoculations made by TROUSSEAU in the eye of a rabbit, and by WICKHAM in the eyes of two rabbits were also negative in

results, as regards tuberculosis. One of the rabbits had a purulent discharge from the eye which had been operated upon.

Explanation of fig. IV.

Section of a cutaneous nodule of the leg.

- a.* Epidermis, normal in structure but stretched and thinned, the papillae and the interpapillary processes have disappeared on a level with the lesion, but reappear at the edges of the drawing.
- b.* Embryonal infiltration of the corium.
- cc.* Giant cells.
- dd.* Giant cells in the midst of embryonal cells which are collected together in the form of nodules or granular masses.
- ee.* Nodules containing in their centre a number of epithelioid cells.
- f.* Intermodular framework of connective tissue with capillaries.
- gg.* Altered capillaries, almost obliterated.
- hh.* Portions of the cutaneous nodule where the grouping into foci is less marked.
- i.* Boundary of nodule clearly marked by bands of fibrous tissue.
- j.* Connective tissue of the corium, sheaving in the neighbourhood of the nodule inflamed vessels surrounded by embryonal cells.
- k.* Duct of sweat gland.
- l.* Pilo-sebaceous follicle obliquely cut.

XIII.

Xanthoma diabeticorum.

By

A. R. ROBINSON.

JOHN H., born in the United States, aged 31 years. Both his parents were free from any skin disease and were considered to have been entirely healthy. His father died at the age of 67 years from inflammation of the lungs, his mother from some abdominal disorder in her 58th year. He had two brothers and two sisters of whom one brother died early from scarlatina, the other being healthy. Both his sisters are married and in good health. Our patient suffered from the usual infectious diseases of childhood, measles, scarlet fever etc., but since then, as he says, he was "not a single day ill". He is tall, well built, with perhaps a little too much adipose tissue for the development of the muscles. Examination of the lungs and heart shows both to be normal. Liver also normal as regards size, nor are there any symptoms of jaundice present, and, to his knowledge the patient has never suffered from this disease. The colour of his skin is normal. He enjoys an excellent appetite, and his bowels are moved regularly. He has never suffered from dyspepsia, nor has he ever had a so-called bilious attack. His genitals are normal and his sexual capacities and appetite are not diminished in the least. For some time past he always felt very thirsty so that he used to drink, he thinks about a gallon of water in 24 hours. In general, however, he felt so well that except for the eruption he never even thought he was ill, until I examined him in April 1889 and informed him that he had Diabetes mellitus. He had never had boils.

He had first noticed the eruption on his skin in January 1889. It appeared first on the gluteal and lumbar regions and amounted to not more than 20 or 30 lesions when he first became aware of it. From this time onwards the lesions again gradually increased in number by successive multiplication. Shortly afterwards they appeared on the extensor surface of the fore-arms especially about the elbows, further on the extensor surface of the thighs, then on the calves, the shins and finally, in reduced numbers, on the other portions of the cutaneous covering with the exception of the scalp. The mucous membrane of the mouth remained intact, and the skin of the penis likewise presented no lesions. Between the base of the nose and the median termination of the left eyebrow there was a single papillary lesion of the size of a pin's

head. Likewise on the palms of the hands and on the soles of the feet there were a few indistinct lesions, hardly visible except on pressure with one's finger and even then scarcely distinguishable. When the eruption was fully developed as regards extent, a condition lasting for about four months from the commencement of the disorder, several hundreds of these spots were present, situated chiefly on the gluteal and lumbar regions, on the extensor aspect of the upper parts of the arms on the anterior surface of the thighs and on the calves. There were also disseminate lesions on the other parts of the trunk and the extremities.

The appearance of the eruption was preceded by no subjective symptoms of any kind, but when it was fully developed a burning sensation, which lasted several hours, could be produced by touching the skin.

At times there was very much irritation of the skin, at others but little. He slept well and only felt pain when turning round in bed, and then he became restless. After the slightest exertion he easily felt tired especially in his legs. Many of the lesions are distributed in groups, but in general it may be said that no special arrangement in groups or lines was to be detected.

The grouping was most prominent on the elbows and the buttocks, a great number of lesions coalescing to form a patch on the former. The lesions varied in extent from a pin's head to the size of a large pea; all of them were firm, sharply defined, raised above the surface and evidently localised within the corium. Most of them were situated in the area of the hair-follicles. The small lesions of the size of a pin's head were conical or acuminate and, in consequence of capillary hyperaemia of a reddish hue. The redness disappeared temporarily under pressure and the nodules then appeared yellowish in the centre with a slight redness of the periphery. In all these small, and consequently recent, lesions the yellow colour was either indistinct or invisible but could always be discovered by applying pressure.

The larger lesions were more elevated, and their form was not so conical but slightly rounded off at the apex with a smooth, even or uneven surface; others, again, were obtuse or of a flattish shape, but in no case were they similar to

the prominent, flat lesions of Xanthoma planum, as they were universally raised above the surface of the skin in general. The irregularity of the surface of some of them was caused by small furrows which traversed the growths and contained capillary blood-vessels. From the number of such furrows and the continued subdividing of the surface in various areas, especially when the tumours had reached the size of a pea—being then, in fact, tubercles—one received the impression as if they were composed of several nodules which had run together, each of them retaining its little yellow point in the centre and its roscate periphery.

The yellow colour of the larger lesions as well as of the smaller ones was not clearly apparent unless the redness was removed by pressure, but in most of them, except at the periphery the colouring was yellowish with the exception of those parts which were traversed by the above mentioned furrows with their blood-vessels. This peculiar yellow tinge in many of the growths, together with their reddened areola presented the appearance seen in the process of suppuration, but the tumours were always of a firm consistency as was evident to the touch as well as on incision.

This deceptive appearance is excellently represented in the coloured photograph, while the considerably magnified lesions on the other photos exhibit the furrows and the numerous tubercles which the coalescence of two or more nodules apparently produces. The smallest of the newly formed lesions strongly resemble as to colour shape and locality a follicular eczema in its early stages, but the redness is less bright and the accumulation of serum is wanting.

The urine was examined in April, May and June last year. In April no albumen, but 5 per cent of sugar was present. I prescribed milk diet, meat and GRAHAM'S bread, and, as medicine, seven drops of FOWLER'S solution to be taken three times a day. In the course of three weeks the lesions began to disappear and from this time hence no new ones formed. In November the eruption had disappeared entirely, and not a trace of the lesions was to be seen, the skin being only a little red where the larger lesions had been. The first he saw disappear was the one in the vicinity of the right eyebrow, but it is not improbable that it was merely his idea that this was the first one, because it was isolated and readily seen.

On the 29th of May while he was still under restricted diet and at a time when the eruption was commencing to

disappear the urine was carefully examined by Dr. P. C. COLE with the following result: Colour reddish brown; odour, faint and not characteristic; reaction very acid; specific gravity, 1.034; albumen, none; sugar 0.854; quantity and appearance of the sediment about $\frac{1}{20}$ th, pale reddish brown; crystals, urates and uric acid. The patient was no longer placed on restricted diet, and on the 2nd of June his urine was again examined by Dr. COLE with the following result: colour, pale yellow; odour, none; reaction, slightly acid, specific gravity; 1.036; albumen, none; sugar, 5 per cent; quantity and general appearance of the sediment, slight and resplendent; crystals, urates.

From this examination it is evident that the quantity of sugar must have been very considerable when the patient was not under restricted diet but nevertheless the eruption continued to disappear by degrees. In the further course of the disease in November he had to submit to a more severe regimen, at which time the eruption had quite disappeared. The only drug which was administered was again FOWLER'S solution, which he continued until January this year. After the eruption had disappeared I again examined the urine, but found no sugar.

In February this year while partaking unreservedly of all kinds of food and not taking arsenic the eruption again cropped up, this time on the extensor surface of the forearm, where a considerable number of lesions developed, but only here and nowhere else on the whole body. This renewed attack was not preceded by any subjective symptoms nor did any ensue. The diet was regulated as on former occasions and arsenic was given as before. Within a month the eruption again vanished as before, but the arsenic was continued for two months longer.

At the present time (July) no lesions whatever are to be found on the whole body. On accurate examination the former site of many of the lesions, especially on the buttocks can be readily detected by the presence of slight hypertrophic cicatricial tissue; on the other hand, the skin of the other parts appears perfectly normal.

An examination of the urine performed by Dr. COLE yields the following: colour, amber; odour, none; reaction, acid; specific gravity, 1.033; sugar, 2.4 per cent. Quantity and general appearance of the sediment, $\frac{1}{24}$ th by Volume, pale colour. Crystals, oxalate of calcium in large quantities.

Xanthoma diabeticorum.

Von

A. R. ROBINSON.

JOHN H., in den Vereinigten Staaten geboren, 31 Jahre alt. Bei seinen Eltern kam kein Fall von Hautkrankheit vor, und beide wurden als gesunde Leute betrachtet. Der Vater starb an Lungenentzündung im Alter von 67 Jahren, und die Mutter an irgend einer Unterleibs-krankheit, im Alter von 58 Jahren. Er hatte zwei Brüder und zwei Schwestern, der eine Bruder starb jung an Scharlach, der andere ist gesund. Beide Schwestern sind verheiratet und auch gesund. Mein Patient hatte die gewöhnlichen infektiösen Kinderkrankheiten, wie Masern, Scharlach etc., doch seitdem, sagte er, „war er keinen Tag krank“. Er ist groß, gut gebaut, hat vielleicht im Vergleich mit dem Muskelsystem zu viel Fettgewebe. Untersuchung von Lungen und Herz zeigt beide normal. Auch die Leber ist normal, was ihre GröÙe betrifft und es sind keine Anzeichen von Gelbsucht vorhanden; auch bezeugt der Patient, nie Gelbsucht gehabt zu haben. Seine Hautfarbe ist auch normal. Er erfreut sich eines vortrefflichen Appetites, und sein Stuhlgang ist regelmäÙig. Er hat niemals an Unverdaulichkeit gelitten, noch hatte er jemals einen sogenannten bilösen Anfall. Seine Geschlechtsteile sind normal und die geschlechtliche Kapazität und Neigungen sind nicht im geringsten vermindert. Er war immer sehr durstig seit längerer Zeit, so zwar, daÙ er, wie er glaubt, alle 24 Stunden ungefähr eine Gallon Wasser trank. Im ganzen fühlte er sich so wohl, daÙ, den Ausschlag ausgenommen, er nicht glauben wollte krank zu sein, bis ich ihm im April 1889 untersuchte und ihm erklärte, daÙ er Diabetes mellitus habe. Er hatte niemals Furunkeln gehabt.

Im Januar 1889 bemerkte er zuerst den Ausschlag auf seiner Haut. Anfänglich erschien dieser an dem GesäÙ und Lendenregionen und belief sich nur auf 20—30 Läsionen, als er zuerst darauf aufmerksam wurde. Von jener Zeit nahmen die Effloreszenzen nach und nach an Zahl durch eine stufenweise Vermehrung bedeutend zu. Zunächst vermehrten sie sich an den Streckflächen des Vorderarms, besonders um den Ellbogen herum, dann auf der Streckfläche des Schenkels, dann an der Wade, am Bein und endlich in begrenzter Anzahl an den übrigen Teilen der kutanen Oberfläche, mit Ausnahme der Kopfhaut. Die Mundschleimhaut blieb frei, und es waren auch keine Effloreszenzen auf dem Penis. Zwischen der Nasenwurzel und dem inneren Ende der linken Augenbraue befand sich eine einzelne papulöse Läsion von der GröÙe eines Stecknadelkopfes. Auch an den Handflächen und Fußsohlen waren einige undeutliche Läsionen, die nur unter dem Fingerdruck und auch dann kaum zu bemerken waren. Als die Eruption, was die Verbreitung betrifft, vollkommen entwickelt war, — ein Zustand, der ungefähr vier Monate vom Beginne der Krankheit dauerte, — waren viele Hunderte von Papeln, hauptsächlich in den GesäÙs- und Lendenregionen, an den Streckoberflächen des Oberarms, an den Vorderoberflächen der Beine und an den Waden vorhanden. Auch waren viele zerstreute Läsionen an dem übrigen Teil des Rumpfes und der Extremitäten.

Dem Ausbruch der Eruption gingen keine subjektiven Symptome irgendwie vorher, doch als sie vollkommen entwickelt war, verursachte die Berührung der Haut ein brennendes Gefühl, welches durch mehrere Stunden dauerte.

Zeitweise juckte die Haut sehr stark, und manchmal nur wenig. Er schlief gut, nur beim Umwenden im Bette fühlte er Schmerz und er wurde dann unruhig. Nach irgend einer Bewegung wurde er, besonders in den Beinen, leicht müde. Viele der Läsionen sind gruppenweise verteilt, doch im allgemeinen kann man sagen, daÙ keine spezielle Anordnung in Gruppen oder Linien zu beobachten war.

An den Ellbogen und Hinterbacken war die Gruppierung am meisten ausgesprochen, und an den ersten entstandenen Plaques durch Zusammenfließen von vielen Effloreszenzen. Die Läsionen variierten an GröÙe von einem Stecknadelkopf zu jener einer großen Erbse, alle waren fest, scharf begrenzt, über der allgemeinen Oberfläche erhaben und hatten ihren Sitz augenscheinlich im Korium. Die Mehrzahl davon war an den Haarfollikeln gelegen. Die kleinen stecknadelkopfgroßen Läsionen waren konisch oder gespitzt und infolge kapillarer Hyperämie rötlich. Die Röte verschwand zeitweise unter einem Druck, und die Knötchen erschienen dann im Centrum gelblich mit einer leichten Röte in dem peripherischen Teil. An allen diesen kleinen und daher frischen Läsionen war diese gelbe Farbe entweder undeutlich oder unsichtbar, konnte aber durch Drücken hervorgerufen werden.

Die größeren Läsionen waren mehr erhaben und ihre Form nicht so konisch, sondern an der Spitze von glatter, ebener oder unebener Oberfläche, etwas abgerundet und wieder andere waren stumpf oder ganz abgeplattet, jedoch in keinem Falle den nicht erhabenen flachen Läsionen von Xanthoma planum ähnlich, da sie beständig über der allgemeinen Oberfläche erhaben waren. Die Unebenheit der Oberfläche in einigen davon war durch kleine Furchen, welche über die Läsionen hinwegzogen und in welchen KapillargefäÙe lagen, verursacht. Durch die Menge jener Furchen und dadurch erzeugte Einteilung der Oberfläche in Felder, besonders sobald die Läsion erbsengroÙ war — ein Tuberkel eigentlich — konnte dieselbe den Eindruck machen, als wäre sie aus mehreren kleinen koaleszierten Knötchen, jedes mit seinem kleinen gelblichen Punkt im Centrum und roter Peripherie zusammengesetzt.

Die gelbe Farbe der größeren sowie der kleineren Läsionen erschien erst dann deutlich, sobald die Röte durch Drücken entfernt wurde; bei den meisten jedoch war der mittlere Teil gelblich außer da, wo sie durch jene oben erwähnten Furchen mit ihren BlutgefäÙen gekreuzt wurden. Die eigentümliche gelbe Färbung von vielen der Läsionen mit der roten Peripherie boten ein einem Eiterungsprozess gleichendes Bild, doch die Tumoren waren immer fest an Konsistenz, wie beim Betasten oder Einscheiden ersichtlich wurde.

Dieses trügerische Aussehen zeigt sich vortrefflich in den Abbildungen, während die stark vergrößerten Läsionen in den anderen Abbildungen die Furchen und die einzelnen Tuberkel, welche die Koaleszenz zweier oder mehrerer Knötchen scheinbar erzeugt, darstellen. Die kleinsten neu entstandenen Effloreszenzen gleichen sehr, was Farbe, Form und Lage betrifft, einem follikulären Ekzem in einem frühen Stadium, doch die Röte ist weniger hell, und die seröse Ansammlung fehlt.

Der Urin wurde im April, Mai und Juni vorigen Jahres untersucht. Im April war kein Eiweiß, jedoch 5% Zucker vorhanden. Ich verordnete Milchdiät, Fleisch und Grahambrod und als Medikament sieben Tropfen Solutio Fowleri, dreimal des Tages zu nehmen. Nach dem Verlaufe von drei Wochen fing die Hautkrankheit zu verschwinden an, und es bildeten sich nach dieser Zeit keine neuen Effloreszenzen mehr. Im November war die Eruption ganz verschwunden, nur die Haut blieb während einiger Zeit, da wo die größeren Läsionen gelegen waren, ein wenig rot. Die zuerst verschwindende Läsion war die nahe der Augenbraue gelegene, jedoch ist es wahrscheinlich, daÙ der Patient nur glaubte, es sei die erste gewesen, weil sie isoliert und leicht zu sehen war.

Am 29. Mai, während er noch unter beschränkter Diät war, und zu einer Zeit, wo die Eruption zu verschwinden begann, wurde der

Urin von Dr. P. C. COLE sorgfältig untersucht, dessen Bericht folgender: Farbe rehbraun; Geruch schwach und nicht charakteristisch; Reaktion stark säuerlich; spezifisches Gewicht 1034; kein Eiweiß; Zucker 0,854; Quantität und Aussehen des Niederschlages ungefähr $\frac{1}{20}$, hell rehbraun; Krystalle, harnsaure Salze, Harnsäure. Der Patient wurde nicht mehr beschränkter Diät unterzogen, und am 2. Juni wurde sein Urin abermals von Dr. COLE mit den folgenden Resultaten untersucht: Farbe strohgelb, kein Geruch; Reaktion leicht säuerlich; spezifisches Gewicht 1036; kein Eiweiß; Zucker 5‰; Quantitäten und allgemeines Aussehen des Niederschlages leicht und glänzend; harnsaure Krystalle.

Aus dieser Untersuchung geht hervor, daß die Quantität Zucker, als der Patient nicht unter beschränkter Diät war, sehr groß gewesen sein mußte, immerhin fuhr die Eruption nach und nach zu verschwinden fort. Nach dieser Zeit mußte er sich wieder bis November einer strengeren Diät unterziehen, zu welcher Zeit der Ausschlag ganz verschwunden war. Das einzige Medikament, was er zu nehmen hatte, war wieder Solutio Fowleri, welches er bis Januar dieses Jahres fortgenommen hatte. Nachdem die Eruption verschwunden war, untersuchte ich wieder den Urin und fand keinen Zucker.

Im Februar dieses Jahres, während er unter unbeschränkter Diät und kein Arsenik nahm, erschien die Eruption wieder, und dieses Mal an der Streckseite des Vorderarmes, wo eine bedeutende Anzahl Läsionen entstanden waren, jedoch nur da und nirgends sonst am Körper. Es gingen dem neuen Anfall keine subjektiven Symptome voran, noch folgten solche. Die Diät wurde wieder wie früher beschränkt und wieder Arsenik gegeben wie vorher, und in einem Monat verschwand die Eruption abermals. Er nahm noch zwei Monate hindurch Arsenik.

Gegenwärtig (Juli) ist durchaus kein Ausschlag an dem ganzen Körper zu sehen. Bei genauer Untersuchung kann die frühere Lage vieler Läsionen, besonders auf den Hinterbacken, durch das Vorhandensein eines schwach hypertrophischen Narbengewebes leicht gefunden werden; während die Haut an anderen Teilen vollkommen normal erscheint.

Eine von Dr. COLE gemachte Untersuchung des Urins giebt folgendes Resultat. Farbe bernsteingelb; kein Geruch; Reaktion sauer; spezifisches Gewicht 1033; Zucker 2,5‰; Quantität und allgemeines Aussehen des Niederschlages $\frac{1}{24}$ an Volumen, blasser Farbe. Oxalsaurer Kalk in großer Menge.

Xanthôme des diabétiques.

Par

A. R. ROBINSON.

JOHN H., né aux États-Unis, 31 ans. Ses deux parents étaient complètement indemnes de toute affection cutanée et auraient été parfaitement bien portants. Son père mourut à 67 ans d'une inflammation des poulmons et sa mère d'une affection abdominale à 58 ans. Il avait 2 frères et 2 sœurs. L'un de ses frères mourut jeune de la scarlatine, l'autre est demeuré bien portant. Les deux sœurs sont mariées et bien portantes. Notre malade a été atteint des maladies dont sont ordinairement frappés les enfants, rougeole, scarlatine etc; mais depuis lors, comme il le dit, il n'a jamais été malade un seul jour. Il est grand, bien bâti avec peut-être un peu trop de tissu adipeux, relativement à son développement musculaire. Le poulmon et le coeur sont sains. La foie est normal relativement à son volume. Il n'y a pas de symptôme actuel de jaunisse, et il ne se souvient pas avoir jamais été affecté de cette maladie. La coloration de sa peau est normale. Il a un excellent appétit et ses selles sont régulières. Il n'a jamais eu de phénomènes dyspeptiques, ni aucun embarras gastrique avec jaunisse. Ses organes génitaux sont normaux, et sa puissance génitale ainsi que ses désirs sexuels ne sont diminués en aucun façon. Depuis un certain temps il avait toujours soif, de sorte qu'il avait l'habitude de boire il pense environ 1 gallon d'eau par 24 heures. En général cependant il se trouvait tellement bien portant que, n'était l'éruption dont il est atteint, il ne se serait jamais cru malade, jusqu'au jour où je l'examinai en avril 1889, et l'informai qu'il était atteint de diabète sucré. Il n'avait jamais eu de clous.

C'est d'abord en janvier 1889 qu'il constata son éruption cutanée. Celle-ci se montra d'abord au niveau des régions lombaires et glutéales et ne comprenait pas plus de 20 à 30 lésions quand il s'en aperçut pour la première fois. A partir de ce moment, les lésions s'accrurent graduellement en nombre par multiplication successive. Peu de temps après elles se montrèrent au niveau de la surface d'extension des avant-bras surtout autour des coudes, puis sur la surface d'extension des cuisses, puis sur les mollets, puis sur le devant des jambes, et

finalemt en nombre restreint sur les autres parties de l'enveloppe cutanée, à l'exception du cuir chevelu. La muqueuse buccale demeura saine et il ne se produisit pas non plus d'éruption sur le pénis. Entre la racine du nez et la terminaison médiane du sourcil gauche on trouvait une seule lésion papuleuse de la grosseur d'une tête d'épingle. Au niveau de la paume des mains et de la plante des pieds, il y avait également un certain nombre de lésions indistinctes à peine perceptibles si ce n'est à la pression digitale et alors encore à peine distinguables. Lorsque l'éruption eut atteint son entier développement en ce qui regarde son extension, ce qui se produisit environ 4 mois après le début du mal, il existait des centaines de papules surtout au niveau des régions fessières et lombaires, au niveau de la face d'extension de l'avant-bras et des régions antérieures des jambes et des mollets. Il existait aussi de nombreuses lésions disséminées sur le reste du corps et des extrémités.

Cette éruption ne fut précédée par aucune phénomène subjectif, mais lorsqu'elle fut développée complètement, l'attouchement de la peau déterminait une sensation de brûlure qui durait plusieurs heures.

Tantôt la peau était le siège de vives démangeaisons, tantôt au contraire ces démangeaisons étaient minimes. Il dormait bien et n'éprouvait de douleurs qu'en se retournant dans son lit. Alors il devenait agité. Après le moindre exercice il éprouvait de la fatigue surtout dans les jambes.

Beaucoup des lésions sont distribuées par groupes, mais d'une façon générale l'on peut dire qu'on ne peut constater aucune disposition spéciale en groupes ou lignes.

C'est au niveau des coudes et des fesses que le groupement était plus accentué. Au niveau des coudes il existe des plaques résultant de la confluence de plusieurs efflorescences. Les lésions variaient comme grosseur du volume d'une tête d'épingle à celui d'un gros pois; toutes étaient fermes, nettement limitées, saillantes au-dessus de la surface cutanée et évidemment localisées dans le derme. La plupart d'entre

elles se trouvaient au niveau des follicules pileux. Les petites lésions grosses comme des têtes d'épingle étaient coniques ou pointues et de coloration rougeâtre par suite de l'hyperémie capillaire. La rougeur disparaissait momentanément à la pression et alors les papules paraissaient jaunâtres à leur centre avec une légère teinte rougeâtre à leur pourtour. Sur toutes les petites lésions récentes, cette couleur jaune était peu prononcée ou invisible, mais pouvait être rendue apparente par la pression. Les plus grandes lésions étaient plus élevées et leur forme n'était pas si conique, et leur sommet présentait une surface lisse ou inégale, un peu arrondie; d'autres étaient émoussées et même tout à fait aplaties, toutefois dans aucun cas, elles ne rappelaient les lésions plates du xanthôme plan, puisqu'elles étaient toujours saillantes au-dessus de la surface cutanée. L'irrégularité de la surface de quelques-unes d'entre elles provenait de l'existence de petits plis qui traversaient ces élevures et renfermaient des capillaires sanguins. Par suite du nombre de ces plis et de la division de la surface en aréoles variées, surtout lorsque les tumeurs avaient atteint le volume d'un pois, constituant alors en somme de véritables tubercules, — l'on avait l'impression que ces tumeurs résultaient de la confluence de plusieurs nodules dont chacun conservait son petit point jaune au centre et son aréole rose à la périphérie.

La couleur jaune des grandes et des petites lésions se montrait seulement nettement lorsque la rougeur disparaissait sous l'influence de la pression. Mais chez la plupart de ces lésions excepté à leur périphérie, leur coloration était jaunâtre, à l'exception des régions traversées par les plis dont j'ai parlé plus haut avec leurs vaisseaux sanguins: Cette teinte jaune particulière de beaucoup de ces saillies en même temps que leur auréole rougeâtre donnaient une apparence de lésions suppurées. Cependant ces tumeurs étaient toujours de consistance ferme, comme on pouvait le constater au toucher et à la section.

Cette apparence trompeuse est bien représentée dans les figures tandis que les lésions considérablement augmentées des autres photographies montrent les plis et les nombreux tubercules provenant de la confluence de deux ou trois nodules. Les efflorescences plus petites et récemment apparues rappellent beaucoup, en ce qui concerne leur couleur, forme et siège, un eczéma folliculaire à une période récente; cependant la rougeur est moins claire et l'exsudat séreux manque.

L'urine fut examinée en avril, mai et juin de l'année précédente. En avril il n'y avait pas d'albumine mais 5 % de sucre. Je prescrivis la diète lactée, de la viande et le pain de GRAHAM, et comme médicaments prendre, 3 fois par jour, 7 gouttes de liqueur de FOWLER.

En trois semaines les lésions commencèrent à disparaître et à partir de ce moment il ne s'en produisit plus de nouvelles. En no-

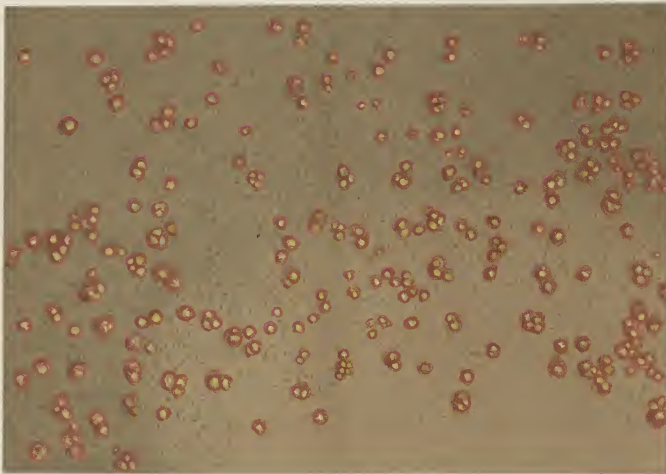
vembre l'éruption avait totalement disparu et l'on ne pouvait constater aucune trace des lésions, sauf un peu de rougeur de la peau, là où avaient siégé les plus grandes lésions. La première lésion que vit disparaître le malade, fut celle qui se trouvait au voisinage du sourcil droit, mais il n'est pas improbable qu'il crut que ce fut la première, parce que celle-ci était isolée et nettement visible.

Le 29 mai, alors qu'il était encore soumis à un régime sévère et au moment où l'éruption commençait à disparaître, l'urine fut examinée soigneusement par le Dr. P. C. COLLE, avec le résultat suivant: couleur d'un brun rouge; odeur légère et non caractéristique; réaction très-acide; pesanté spécifique 1,034; pas d'albumine; sucre 0,854; quantité et aspect du dépôt environ $\frac{1}{20}$, clair et d'un rouge brun; cristaux, urates et acide urique. Le patient ne fut pas soumis plus longtemps à une diète sévère; et le 2 juin le Dr. COLLE examina de nouveau son urine avec les résultats suivants: couleur d'un jaune pâle; pas d'odeur; réaction légèrement acide; pesanté spécifique 1,036; pas d'albumine; sucre 5 %; quantité et apparence du sédiment urinaire, légères et brillantes; cristaux, urates.

Il résulte évidemment de cet examen que la quantité de sucre devait être considérable, lorsque le patient n'était pas soumis à une diète sévère, mais cependant l'éruption continua à disparaître graduellement. Plus tard, en novembre, il fut soumis à un régime plus sévère et à cette époque l'éruption disparut complètement. Le seul traitement qui fut administré fut encore la liqueur de FOWLER, qu'il continua jusqu'au mois de janvier de cette année. Après que l'éruption eut disparue, j'examinai encore l'urine, mais je ne trouvai pas de sucre.

Au mois de février, alors que le malade mangeait imprudemment toutes sortes d'aliments et ne prenait pas d'arsenic, l'éruption se montra de nouveau, cette fois sur la région (surface d'extension) de l'avant-bras, où un grand nombre de lésions se montrèrent, mais seulement là et en aucun autre point du corps. Cette attaque nouvelle ne fut précédée ni suivie d'aucun symptôme. Le régime fut réglé comme auparavant et l'arsenic fut donné comme antérieurement. Pendant 1 mois l'éruption disparut encore comme auparavant, mais l'arsenic fut continué pendant 2 mois. En ce moment (juillet) l'on ne peut trouver aucune lésion sur toute la surface cutanée. A un examen attentif l'on peut constater un vestige des lésions antérieures surtout aux fesses par suite d'existence de cicatrices légèrement hypertrophiques tandis que la peau paraît absolument normale en d'autres points.

Un examen des urines fait par le Dr. COLLE donne les résultats suivants: couleur ambrée; pas d'odeur; réaction acide; pesanté spécifique 1,033; sucre 2,5 %; quantité et aspect général du dépôt 1,24 comme volume et de coloration blanche. Grande quantité d'oxalate de chaux.



Xanthoma diabeticorum by A.R. Robinson.

INHALT.

X.

S. POLLITZER, Acanthosis nigricans.

XI.

V. JANOVSKY, Acanthosis nigricans.

XII.

E. VIDAL, Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse.

XIII.

A. R. ROBINSON, Xanthoma diabeticorum.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

P. G. UNNA
HAMBURG

MALCOLM MORRIS
LONDON

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

V.

(1891: I.)

LEOPOLD VOSS
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermatologe wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheistypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges WachsmodeLL herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitsbüches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatologie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatologen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich den Fortschritte der Dermatologie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermatologe, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatologen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namensgebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatologen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt Mk. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 18.

Leopold Voss.



Hyperkeratosis striata et follicularis.

Von

H. VON HEBRA.

Anamnese.

ROSA B., 24 Jahre alt, verheiratet, aus Ungarn gebürtig, gibt an, in ihrer Kindheit stets gesund gewesen zu sein und besonders keinerlei chronische Hautkrankheit gehabt zu haben. Sie ist fast 4 Jahre verheiratet, hat ein Kind im Alter von 1½ Jahren und befindet sich momentan im sechsten Monate der Schwangerschaft. Während ihrer ersten Gravidität soll das Exanthem in ähnlicher Weise wie jetzt an den Extremitäten vorhanden gewesen sein; kurz nach der Entbindung begann es zu schwinden und soll drei Tage darnach auch vollkommen geschwunden gewesen sein. Diese Heilung habe drei Wochen angehalten, worauf der Ausschlag wieder so rasch aufgetreten sei, daß er binnen wenigen Tagen die Höhe erreicht habe, auf der er sich jetzt befindet und soll seither nicht wesentlich zugenommen haben.

Status praesens.

Kopfhaar schwarz, sehr dicht; die Kopfhaut ist rein, sehr weiß, ohne irgend welche Abschuppung; Ohren und Stirne sind rein. An beiden Augenbrauenbogen befinden sich einzelne, wenige, rot umsäumte, epidermale Elevationen. Die Augenlider frei, an ihren Rändern aber gerötet und geschwellt, mit Krüstchen bedeckt (Blepharoadenitis) und Konjunktivitis mäßigen Grades; rechts sind die Erscheinungen etwas intensiver, als links. Der Nasenrücken trägt einige einzelstehende, epidermale Knötchen; an den Nasenflügeln befindet sich je eine kleine, ungefähr 1 cm breite, gegen die Spitze hinziehende, mehr 2 Millimeter dicke, graugrünliche, epidermale Auflagerung, unter welcher sich ein leicht blutendes, aber nicht nässendes Stratum befindet. An der Oberlippe teils einzeln stehende, teils aggregierte, epidermale Auflagerungen; Wange und Kinn sind rein. Vom Halse angefangen, über die Schultern und die Arme sich erstreckend finden sich teils flache oder elevierte, teils isolierte oder miteinander konfluierende Knötchen, welche vorwiegend aus Epidermis bestehen und zum größten Teile mit dem Fingernagel ohne Verletzung des darunter befindlichen Papillarkörpers abgekratzt werden können.

Besonders an der Streckseite der oberen Extremitäten haben diese Knötchen beträchtliche Dimensionen erreicht, so

daß sie als linsengroße graugrünliche Auflagerungen erscheinen, deren Zahl in der Gegend des Ellbogens die größte ist. Sie lassen sich hier mit Leichtigkeit unblutig abheben, und nach ihrer Entfernung nimmt man einen in die Tiefe ragenden epidermalen Zapfen wahr, der eine trichterförmige Vertiefung zurückläßt. In der Gegend der Ellbogen, wo die Knötchen an Zahl und Dimension prävalieren, sieht man die erwähnten Zapfen in so beträchtliche Tiefen vordringen, daß eine relativ ansehnliche Blutung aus dieser Lücke erfolgt. Sowohl bei den kleineren als bei den größeren Knötchen läßt sich oft nach Lösung der epidermalen Auflagerung in der trichterförmigen Vertiefung ein korkzieherförmig gewundenes Haar erkennen, oder aber die Spitze des Haares ist in die epidermale Masse einbezogen, so daß das Haar gleichzeitig mit letzterer herausbefördert wird.

Im Gegensatz zu dieser Entwicklung der Krankheit in Form einzelner, wenn auch konfluierender, knötiger Elevationen an der Streckseite der Ellbogen befinden sich an den Ellbogenbeugen ziemlich symmetrisch striemenförmige Elevationen von mehreren Centimetern Länge und bis gegen 1 cm Breite, welche ungefähr in der Längsaxe der Extremität verlaufen oder mit ihr spitze Winkel bilden. Diese Striemen rufen a priori die Vermutung hervor, daß zu ihrer Entwicklung das Kratzen mit den Fingern Veranlassung gegeben haben mag, weil sowohl Form als Richtung mit den bekannten Exkoriationserscheinungen übereinstimmen. Die Patientin versichert aber auf das bestimmteste, daß sie sich nicht gekratzt habe, daß sie überhaupt gar kein Jucken empfinde, und daß sich die Striemen vollkommen spontan entwickelt hätten. Betrachtet man diese striemigen Elevationen genauer, so stellen sie sich als graugrüne Borken ähnliche Auflagerungen dar, die zum größten Teile aus aufgeschauften verhornten Epidermismassen und nur hie und da auch aus beigefügten eingetrockneten Exudationsprodukten bestehen. Die umgebende Haut ist schwach gerötet, etwas derber anzufühlen. Löst man die Auflagerungen von ihrer Unterlage ab, was nicht immer sehr leicht geht, so findet man, daß sie zahlreiche Fortsätze in die Tiefe senden, und daß dementsprechend auch wieder Vertiefungen und zwischen ihnen Erhöhungen im Papillarkörper entstehen. Bei dieser Manipulation des mechanischen Abhebens kommt es jedesmal zu Blutung, sowohl aus

den vertieften als aus den erhöhten Koriumpartieen. Nach aufwärts vom Ellbogenbug nimmt die Intensität der Erscheinungen plötzlich und in hohem Maße ab, indem sich hier nur mit leichter, einer Psoriasisschuppe nicht unähnlicher epidermidaler Auflagerung versehene, kürzere Streifen befinden, die an manchen Stellen sich nur schwer von der umgebenden gesunden Haut unterscheiden lassen.

Brust und Rücken bis in die Kreuzbeingegend ziemlich frei; über letzterem und über dem Bauche befinden sich viele kleine, isolierte, den Haarfollikeln entsprechende blasse oder von einem schmalen roten Hof umgebene epidermidale Knötchen mit denselben Eigentümlichkeiten, wie sie von den Streckseiten der oberen Extremitäten angegeben wurden.

An der Außenseite der rechten Kniebeuge, gerade über der Sehne des Biceps fem., befindet sich eine $2\frac{1}{2}$ cm lange, 1 cm breite Stelle, welche vollkommen den striemigen Stellen in den Ellbogenbeugen entspricht; im übrigen sind die unteren Extremitäten frei von jedweder Effloreszenzbildung.

Die ganze Affektion ist weder von Jucken, noch von Schmerz oder irgend welcher unangenehmen Empfindung begleitet und beeinträchtigt das Wohlbefinden und Aussehen der Patientin in keiner Weise. Leider gestattete sie nicht die Excision eines kranken Hautstückes zur Vornahme mikrosko-

pischer Untersuchung, so daß die Kenntnis der feineren Details vorenthalten bleiben mußte. Über die größeren Verhältnisse wurde man aber wohl durch die makroskopische Untersuchung unterrichtet, indem sie klar zur Evidenz brachte, daß man es hier mit einer beträchtlichen Hyperkeratose zu thun hatte, welche an behaarten Stellen von dem Haarfollikel selbst und seiner Umgebung ausging, den Haarbalg trichterförmig erweiterte und das Haar an seinem Austreten hinderte, so daß es sich in der Tiefe knäuelförmig zusammenwand. Warum an der haarfreien Beugeseite sich der Prozeß gerade in Streifen und in Striemen und nicht gleichmäßig in der Fläche ausdehnte, läßt sich nicht erklären, aber auch hier zeigte es sich deutlich, daß der primäre Prozeß von der Epidermis ausgegangen war, und daß Papillarkörper und Corium nur sekundär durch die eindringenden Epidermidalzapfen verändert wurden.

Eine auf die Erweichung und Entfernung der Epidermassen hinielende Behandlung mit warmen Bädern und Seifenwaschungen, Resorcindunst-Umschlägen und später Applikationen von Salicylpflastern, worunter auch das bloßgelegte Chlorium rasch schrumpfte und sich überhäutete, führten im Verlaufe von 14 Tagen die gewünschte Heilung herbei.

Hyperkeratosis striata et follicularis.

By

H. VON HEBRA.

History.

ROSA B., 24 years of age, married, a native of Hungary, states that she has always been healthy in her infancy and that she never suffered from any chronic skin disease. She has been married nearly four years, has a child 18 months old and is at present pregnant. The patient states that during her first pregnancy she had an eruption similar to the present on the extremities which shortly after her confinement disappeared within three days. However at the end of three weeks it reappeared so rapidly, that it reached its height as at present, within a few days and has not essentially increased since.

Present state.

Hair of the head black, very dense; skin of the head healthy, very white, without any desquamation; ears and forehead are healthy. On both superciliary arches are a few isolated epidemic elevations, with a red margin. The eyelids are free, but red at their edges and swollen; they are covered with little scabs (Blepharoadenitis) and conjunctivitis in a moderate degree. The phenomena are somewhat more marked on the right side than on the left: there are a few isolated epidemic nodules on the bridge of the nose, and a small grey-greenish epidemic accumulation about 1 cm broad and of the thickness of several millimeters on each of the alvae nasi extending towards the apex. Beneath these accumulations the surface bleeds easily but does not discharge. On the upper lip are similar epidemic masses some isolated, others confluent. Cheek and chin are healthy. Extending from the throat over the shoulders and arms are flat or elevated and isolated or confluent nodules, which are composed chiefly of epidermis and which can be easily removed without injuring the papillary layer. These nodules obtain considerable dimensions especially on the exterior surface of the upper extremities so that they appear as grey-greenish elevations the size of a lentil, which are more numerous in the region of the elbow. They can be removed easily without hæmorrhage. The part removed is an epidemic cone leaving behind a funnel-shaped hollow. In the region of the elbows, where the largest and most numerous of the nodules are found, the cones are seen to penetrate so deeply that relatively speaking considerable hæmorrhage is produced by this removal. Both in the larger and smaller nodules, hairs twisted into a corkscrew-shaped coil are seen in the pits after the removal of one of the cones. In some instances the point of a hair adheres to the cone when drawn out.

In contrast to the before mentioned forms of the disease there appear on the bends of the elbows symmetrical streak like elevations several centimeters in length and up to one centimeter in breadth, which extend above the longitudinal axis of the limbs, or form acute angles.

The streaks appear to be produced by scratching with the finger nails. This however is denied by the patient as she had felt no itching whatever and affirmed that the streaks had arisen spontaneously. On close examination the streaks are seen to consist of masses of grey-green scabs and are composed chiefly of horny epidermis with only a slight amount of dried serum. The surrounding skin is slightly reddened and somewhat harder than normal skin. When the elevations are removed which is not always easy to do, numerous processes are seen which correspond to pits in the papillary body. This mechanical removal produces hæmorrhage both in the deeper and superficial parts of the corium.

From the elbow towards the shoulder the affection decreases suddenly and very considerably. Here the streaks are shorter, consisting of slight epidemic accumulation not unlikely a psoriasis scale, and in parts so slight as to make it difficult to distinguish it from normal skin.

The chest and back as far as at the sacral region is tolerably free; over the latter however and on the abdomen there are scattered many small isolated pale epidemic nodules corresponding to hair follicles and sometimes surrounded by narrow red areas. These nodules have the same characteristics as those described on the exterior surface of the upper extremities.

On the outer side of the right popliteal space just over the bends of the biceps femoris there is a patch 2 1/2 cm long and 1 cm broad which corresponds exactly to the streaks in the bends of the elbows; in other respects the lower extremities are free from eruption. There are no subjective symptoms such as itching, pain, or any disagreeable feelings. The general health and appearance of the patient are not interfered with.

Microscopic examination was not made as permission could not be obtained for removal of a portion of the diseased tissue.

The macroscopical examination showed clearly that we had here to do with a considerable hyperkeratosis which had its origin in the hair follicle itself or in its immediate surroundings, dilating the follicle into the shape of a funnel and preventing the protrusion of the hair, causing it to become convoluted in the depths. It is difficult to explain why the eruption spread in streaks on the flexor side, which is free from hair follicles, nevertheless the primary process started from the epidermis, the changes in the papillary layer being due to pressure from the cones.

In order to soften and remove the epidemic masses the patient was treated by means of warm baths with soap, resorcin vapour applications and later with salicylic acid plasters; with this treatment the scales were removed, the corium contracted and the part healed. The cure was effected in a fortnight.

Hyperkeratosis striata et follicularis.

Par

H. VON HEBRA.

Anamnèse.

ROSA B., 24 ans, Hongroise, mariée, dit n'avoir jamais été malade dans son enfance et n'avoir jamais été atteinte d'affection chronique de la peau. Elle est mariée depuis environ 4 ans, a un enfant de l'an 1/2, et est enceinte de 6 mois. Pendant sa première grossesse, l'exanthème se serait montré comme maintenant au niveau des extrémités. Peu de temps après son accouchement il commença à disparaître et se serait complètement évanoui au bout de 3 jours.

Cette guérison aurait persisté durant 3 semaines, puis serait réapparue si rapidement que en peu de jours elle aurait atteint le degré qu'elle présente actuellement et n'aurait guère augmenté depuis lors.

État actuel.

Cheveux noirs très abondants, la peau du crâne est propre, très blanche et ne présente aucun signe de desquamation. Le front et les oreilles sont sains. Au niveau de chaque sourcil, il existe des élévures épidermiques peu nombreuses, isolées et entourées d'une auréole rouge. Les paupières sont saines mais au niveau de leurs bords elles sont rouges gonflées et recouvertes de croûtelles (blépharo-adénite) et il existe un degré prononcé de conjonctivite. Les lésions sont plus prononcées à droite qu'à gauche. Le dos du nez présente quelques nodules épidermiques disséminés. Sur les aîles du nez se trouve un petit dépôt épidermique large d'environ 1 cm s'étendant vers la pointe du nez, épais de plusieurs millimètres, de coloration gris-verdâtre, sous lequel se trouve une surface légèrement sanguinolente mais non suintante. Au niveau de la lèvre supérieure existent des dépôts épidermiques isolés ou conglomérés. La joue et le menton sont sains. Partant du cou pour s'étendre sur les épaules et les bras l'on trouve des nodules plats ou surélevés, les uns isolés les autres confluentes constitués surtout par de l'épiderme et qui peuvent être enlevés en grande partie avec l'ongle sans que pour cela l'on produise une lésion du corps papillaire sous-jacent.

C'est surtout au niveau des surfaces d'extension des extrémités supérieures que ces nodules atteignent des dimensions considérables de telle sorte qu'ils se montrent sous l'aspect de dépôts d'un gris-verdâtre grands comme des lentilles, surtout abondants au niveau des coudes. Ces dépôts se laissent facilement enlever avec l'ongle, sans qu'il se produise d'écoulement de sang, et quand on les a enlevés, l'on constate l'existence d'un bouchon épidermique s'enfonçant dans la peau et laissant après lui une dépression en entonnoir. Au niveau du coude, là où les nodules l'emportent comme nombre et dimension, l'on constate que ces bouchons épidermiques pénètrent si profondément qu'il se produit un écoulement sanguin abondant au niveau de cette dépression. Aussi bien au niveau des petits que des gros nodules l'on constate souvent dans la dépression en entonnoir, après que l'on a enlevé le dépôt épidermique, un poil en tire bouchon. Il peut arriver aussi que le poil soit englobé dans la masse épidermique et soit ainsi arraché en même temps que celle-ci.

En opposition avec cette disposition de la maladie sous forme d'élévation nodulaire du côté de la surface d'extension des coudes l'on trouve du côté de la surface de flexion de ceux-ci des élévations assez symétriques disposées sous forme de bandes longues de plusieurs centimètres, larges de près de 1 cm, parallèles en général au grand axe du membre, mais pouvant aussi le croiser obliquement

Ces bandes font supposer a priori que le grattage aurait pu favoriser leur développement, car aussi bien forme que direction concordent avec les signes d'excoriations connues. Mais la malade affirme de la façon la plus absolue qu'elle ne s'est jamais grattée, qu'elle n'a jamais éprouvé de démangeaisons et que ces bandes se sont développées d'une façon absolument spontanée.

Si l'on considère plus attentivement ces élévures sous forme de bandes, on voit qu'elles sont formées par des amas d'un gris-verdâtre d'aspect croûtelles, qui sont constitués en grande partie de masses épidermiques accumulées et seulement en minceur partie de produits d'exsudation surajoutés. La peau environnante est légèrement rougie et un peu plus dense à la palpation, qu'à l'état normal. Si l'on détache ces dépôts épidermiques, ce qui n'est pas toujours facile, on constate qu'ils envoient des prolongements nombreux dans la profondeur, ce qui produit aussi des dépressions et des saillies dans le corps papillaire. Chaque fois que l'on enlève ainsi ces croûtes, l'on produit un écoulement sanguin aussi bien dans les régions surélevées que déprimées du chorio. A partir du coude en remontant en haut, l'intensité de l'éruption diminue beaucoup, les dépôts épidermiques ne sont plus représentés que par une squame psoriasiforme sous forme de bande courte qui en bien des endroits ne se laisse distinguer que très difficilement de la peau saine ambiante.

Le tronc jusqu'à la région sacrée est peu atteint. Au niveau de celle-ci ainsi que sur le ventre, on trouve de nombreux petits nodules épidermiques isolés correspondant aux follicules pileux, pâles ou entourés par une zone rouge, et présentant les mêmes caractères que ceux que nous avons constatés au niveau des surfaces d'extension des membres supérieures.

Au niveau de la région externe du genou droit exactement au-dessus du tendon du biceps existe une plaque longue de 2 1/2 cm, large de 1 cm, qui correspond exactement comme aspect aux bandes qui se trouvaient au niveau des coudes.

Le reste des extrémités est complètement indemne de toute efflorescence.

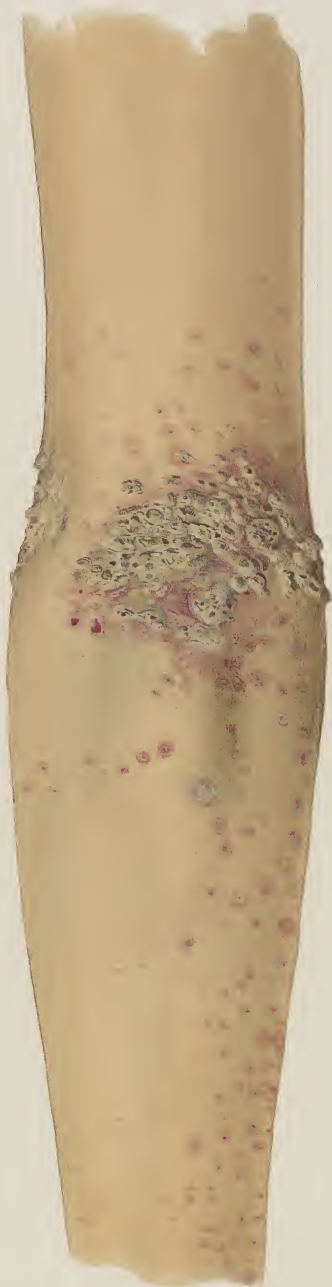
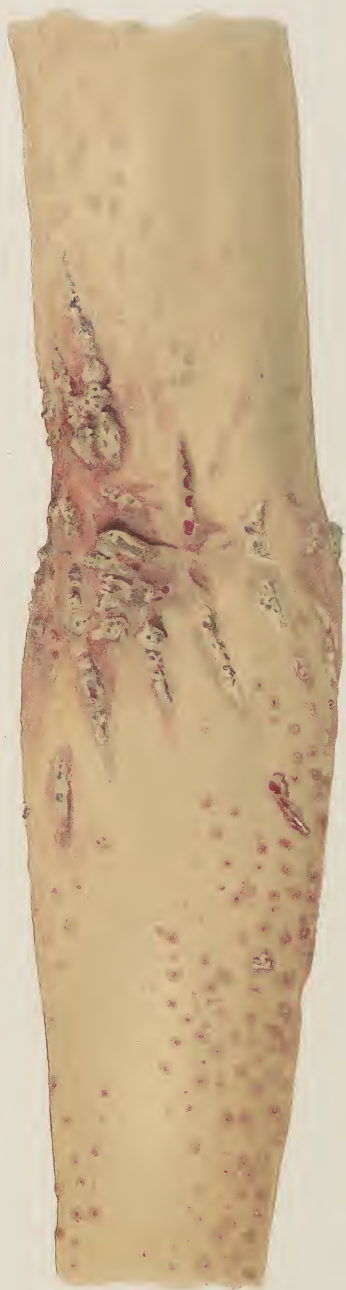
Cette affection ne produit aucun prurit, aucune douleur, aucune sensation désagréable et n'altère en aucune façon la santé de la malade.

Malheureusement cette malade ne permit pas que l'on pratiquât une biopsie pour l'examen histologique.

Mais l'examen macroscopique suffit pour prouver avec évidence que l'on a eu affaire ici à une hyperkératose prononcée, partant au niveau des régions velues, des follicules pileux et de leur régions adjacentes, élargissant le follicule en entonnoir, gênant la sortie du poil à son orifice, de telle sorte qu'il se pelotonnait dans le fond de celui-ci. Il est difficile de dire pourquoi au niveau des surfaces de flexion dépourvues de poils, le processus se faisait en lignes et en bandes et non pas également en plaques. Mais ici encore l'on pouvait constater nettement que le processus primaire était parti de l'épiderme et que le corps papillaire ainsi que le chorio n'étaient altérés que secondairement par les prolongements épidermiques.

Un traitement ayant pour but de ramollir et de détacher les masses épidermiques (bains chauds et savonnages) applications résorcinées, et plus tard applications d'emplâtre salicylé (sous lesquels le chorio mis à nu se ratatina bientôt et se couvrit d'épiderme), amena dans l'espace de 14 jours la guérison désirée.

P.M.F.



Hyperkeratosis striata et follicularis von H. v. Hebra.

Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut.

Von

E. SCHWENINGER und S. BUZZI.

Anamnese.

Frau W., 29 Jahre alt, erinnert sich nicht, je krank gewesen zu sein. Vor acht Jahren verheiratete sie sich, und sechs Monate darauf traten bei ihr einige kleine weisse, flache Erhabenheiten oben am Rücken auf, welche sich angeblich ziemlich rasch vergrößerten und vermehrten. Obgleich die Patientin von diesen »weissen Dingen« in keiner Weise belästigt war, konsultierte sie einen Arzt, der ihr Arsentropfen und Seesalzbäder verordnete, ohne dafs diese wie die Verordnung eines anderen Arztes irgend welchen Einfluß auf die Hautkrankheit ausübte. Vielmehr vermehrten sich die Erhabenheiten langsam und stetig, namentlich nach unten zu, zwischen den Schulterblättern. Vor vier Jahren wurden auch letztere ergriffen, etwas später, wenn auch nur spärlich, die Oberarme, Ende 1887 wurde auch die Brust befallen, und zwar traten hier die einzelnen Bildungen, vielleicht 20—30 an der Zahl, auf einmal wie »angeblasen« auf. Als Patientin zuletzt — im Jahre 1889 — eine solche Erhabenheit unten am Kinn merkte, wurde es ihr um das Gesicht bange, und sie suchte die Universitäts-Poliklinik für Hautkrankheiten in der Charité auf.

Status praesens.

Die Abbildungen geben ziemlich getreu die *Topographie* der multiplen Bildungen wieder, wobei wir jedoch bemerken müssen, dafs — wie oben gesagt — die Oberarme einige und das Kinn eine solche aufweisen, die hier nicht sichtbar sind. Am Rücken erstrecken sich die Bildungen über das eigentliche Dorsum, mit Freilassung der Lendengegend, derart, dafs sie zwischen und über den Schulterblättern am zahlreichsten und dichtesten, zugleich ordnungslos verteilt, die Wirbelsäule entlang noch ziemlich zahlreich sind, während sie nach den beiden Seiten hin immer spärlicher werden, wobei sie eine *Anordnung* zeigen, die den Spaltbarkeitslinien der Haut parallel geht. Auf der Brust sind sie wiederum vereinzelt und regellos zerstreut, einige dreifsig an der Zahl.

Diese Bildungen sind linsen- bis fünfpfennigstückgrofs und haben mehr oder minder runde *Konturen*, ganz kreisrund an der Brust und in der Mittellinie des Rückens, oval und mit dem längsten Durchmesser nach der Richtung der Spaltbarkeitslinien an den Seiten des Thorax. Ihre *Farbe* ist meist

mehr oder minder weifs, mit einem Stich ins Bläuliche, und auf diesem Grunde heben sich bei den meisten als dicke, schwarze Punkte die erweiterten *Follikelmündungen* scharf hervor. Die *Lanugohärchen* sind hier und an der umliegenden Haut gleich gut ausgebildet. Einzelne Bildungen oben an Brust und Rücken zeichnen sich durch eine schiefersteinähnliche Farbe mit eingesprenkten zierlichen *Gefäßektasien* aus; an diesen Stellen sieht und fühlt man statt einer Erhabenheit eine deutliche Einsenkung: es sind angeblich von selbst geheilte Stellen. Wir müssen hier gleich bemerken, dafs die *rot-markierten Stellen der Abbildungen von der weiter unten zu besprechenden Behandlung herrühren*, somit der Erkrankung als solcher nicht angehören. Die kleinsten, etwa linsengrofsen Bildungen sehen aus wie Bläschen, die gröfseren wie etwas verwelkte, der Haut breit aufsitze Blasen; spannt man die Haut in der Umgebung, so gleichen sich die Erhabenheiten aus, und an ihrer Stelle sieht man höchstens noch einen weiflichen Fleck mit den erweiterten Follikelmündungen. Die Erhabenheiten lassen sich meist auch einzeln mit den Fingern leicht in die Tiefe der Haut eindrücken, wobei ein flaches Grübchen zurückbleibt; hört der Fingerdruck auf, so treten die Bildungen wieder heraus, ähnlich wie ein kleiner Nabelbruch. Das ist hauptsächlich an kleineren Erhabenheiten und an den Stellen leicht zu konstatieren, wo die Haut auf der Unterlage sehr verschieblich ist (Seiten des Thorax). Nur einige Bildungen der Interskapular- und Sternalgegend fühlen sich etwas derb an und lassen sich nicht, wie vorher erwähnt, eindrücken, sonst imponieren sie als Erhabenheiten eigentlich nur beim Ansehen, namentlich bei schiefer Beleuchtung; fährt man dagegen mit der Hand über sie hin, so hat man kaum das Gefühl von Hervorragungen. Die Patientin versichert mit Bestimmtheit, dafs die gröfseren Bildungen aus kleineren entstanden sind, und unsere eigene Beobachtung konnte die Richtigkeit dieser Aussage im Laufe der Zeit nur bestätigen. Indem die kleineren weissen Erhabenheiten an Umfang zunehmen, flachen sie sich etwas ab, verlieren etwas von ihrer Weise, werden härter und lassen sich dann nicht mehr so gut oder gar nicht mehr eindrücken. Nachdem die Bildungen einen gewissen Umfang angenommen haben — dessen Durchmesser nie 2 cm überschreitet — tritt, wie es scheint, Stillstand und an gewissen Stellen eine Art Rückbildung mit den oben erwähnten Veränderungen ein.

Andere Bildungen bleiben immer, wie sie ursprünglich waren, d. h. klein, weiß, bläschenähnlich. Die Patientin giebt an, daß das Auftreten der Bildungen von keinerlei subjektiven, lokalen oder allgemeinen Beschwerden angemeldet, begleitet oder gefolgt ist; speziell bestehen keine spontanen Schmerzen, und ist der Fingerdruck auf die Bildungen ebenfalls nicht schmerzhaft. Der Stich mit einer Stecknadel, sowie die Berührung mit anderen Gegenständen, die Temperaturunterschiede etc. werden normal empfunden. Wird eine Erhabenheit zwischen den Fingern gedrückt, so entleert sich aus den erweiterten Follikelmündungen nichts oder nur eine Spur Talg, wie aus den Talgdrüsen der Nasenflügel. Außer den fraglichen Bildungen ist weder an der Haut noch an den inneren Organen der Patientin etwas Abnormes zu konstatieren, und sie erfreut sich sogar der besten Gesundheit, wenn man von einem Herpes labialis absieht, der sie oft während der Periode befällt. Der Mann ist ebenfalls gesund; speziell leidet er an keiner Erkrankung der Haut. Kinder wurden nicht geboren. Die Eltern und Geschwister der Patientin sollen nie von Hautkrankheiten heimgesucht worden sein.

Verlauf und Behandlung.

Anfänglich versuchten wir durch Applikationen von Resorcin- und Salicylpflaster, Salicylkollodium etc. die Rückbildung der Erhabenheiten zu bewirken. Wie es schien, übte diese Behandlung auf einzelne Stellen, namentlich auf solche, die sich etwas derb anfühlten, einen günstigen Einfluß aus, welcher in ihrer teilweisen Abflachung und Erweichung bestand; jedoch traten bald nach dem Aufhören dieser Behandlung die Bildungen in ihrem ursprünglichen Umfange wieder auf. Das Auftreten von neuen Bildungen konnten wir während der ganzen Beobachtungszeit nur vereinzelt sicher konstatieren, und zwar unten am Rücken und an den Seiten des Rumpfes. Als die oben erwähnte Behandlung nicht den erwünschten Erfolg hatte, entschieden wir uns für die Behandlung mit dem Paquelin; und zwar wurden im vorigen Jahre in mehreren Sitzungen jedesmal 10—20 Erhabenheiten gebrannt, derart, daß jede erst 1—2 mal mit dem kugelförmigen Brenner abgeflacht und später mit dem spitzen durchbohrt wurde. So entstanden jene auf den Abbildungen sichtbaren rötlichen, ganz oder teilweise vernarbten Stellen, die sich später vollständig weiß und etwas eingesunken darstellten. Das letzte Mal, wo wir die Patientin wiedersahen — im April d. J., dreiviertel Jahr nach ihrer Entlassung aus der Behandlung — hatten sich einzelne Erhabenheiten teilweise oder in ihrem ursprünglichen Umfange wiedergebildet, und außerdem zeigten sich unten am Rücken und seitlich am Rumpfe neben narbigen, ausgeheilten Stellen vereinzelte kleinere Bildungen, die sicher neu entstanden waren.

Histologie.

Die excidierten kleineren und größeren Hautstücke wurden teils frisch, teils in FLEMMINGScher oder MÖLLERScher Lösung erst fixiert und in Alkohol gehärtet, dann mit der Celloidinmethode in Schnitte zerlegt und ungefärbt oder gefärbt mikroskopisch untersucht. Der erste Blick auf die Prä-

parate ergab schon, daß es sich nicht um eine in die Haut eingelassene Neubildung handelte.

An nach der TANZERSchen Oreenimethode behandelten Präparaten ist das elastische Gewebe fast völlig an den von den Bildungen eingenommenen Stellen verschwunden, während die umliegende gesunde Haut das normale elastische Netz aufweist. Hiernach ergibt sich, daß die Bildungen in allen Fällen runde und scharf markierte Konturen haben und das Corium mit den Papillen etwa in seiner oberen Hälfte einnehmen. In diesen so scharf abgegrenzten Gebieten sieht man nun ganz wenig elastisches Gewebe mit sehr feinen, verzweigten Fasern, während am Rande der veränderten Stellen sich eine zweifellose Vermehrung und Verdickung der elastischen Fasern vorfindet. Diese Veränderung am elastischen Gewebe ist so auffällig und durch alle Präparate immer wieder zu erkennen, daß sie um so mehr als das ganze Wesen der Erkrankung aufgefaßt werden muß, als nicht nur alle anderen Veränderungen im histologischen Bilde, sondern ganz besonders die gesamten Erscheinungen und das klinische Bild sich vollständig und ungezwungen daraus erklären lassen.

Als zweite Veränderung sind die an den Gefäßen hervorzuhoben. Hier findet man Anhäufungen von jungen, runden Zellen um die Adventitia mehr minder sämtlicher Gefäße, besonders aber des oberflächlichen horizontalen Netzes und der Umgebung von Talgdrüsen, Haarbälgen und Ausführungsgängen der Schweißdrüsen. Andererseits ist auch die Intima durch Proliferation der Endothelien ausgezeichnet, und man sieht nicht selten Stellen, wo die Anhäufung und Anordnung dieser, wie es scheint, neugebildeten Kapillaren und kleineren Gefäßen so dicht ist, daß man an das Gewebe von kleinen, mikroskopischen Angiomen erinnert wird. Wie die adventitiellen Gefäßscheiden, so zeigen auch die Scheiden der Talgdrüsen dieselbe Anhäufung von dicht gedrängten, kleinen, jungen Zellen, und zwar — wie wir hier nochmals betonen wollen — immer wieder nur in den Gebieten, wo man das elastische Gewebe vermisst. — Außerdem erscheinen die Talgdrüsen meist auch in ihrem Gesamtumfange vergrößert, die einzelnen Acini oft zweifellos vermehrt, und zwar entschieden durch Bildung neuer Drüsenacini, an der Peripherie der älteren, denen sie gewissermaßen als Anhängsel anhaften. Diese jungen, neugebildeten Acini sind durch ihre kleinere Dimension, runde Form und Inhalt von jungen Zellen mit großem Kern, Kernkörperchen, feinkörnigem Protoplasma und nur sehr spärlichen, durch Osmium so leicht kenntlich zu machenden Fettropfen, wie sie die älteren Acini charakteristischerweise massenhaft aufweisen, gekennzeichnet. Manchmal haben diese Talgdrüsen solch große Dimensionen angenommen, daß sie den größten Teil der ganzen Bildung ausmachen. Viel weniger auffallend sind die Veränderungen an den Haarbälgen, bei denen, außer der zelligen Anhäufung an ihrer Peripherie, noch am evidentesten die Tatsache zu konstatieren ist, daß in einem Haarbalge oft zwei und mehr Haare zu finden sind, wovon freilich, mit Ausnahme von einem, in der Regel mit dem Haarboden innig zusammenhängenden, alle anderen nur lose im Haarbalge liegen, und wie es eben scheint, der normalen Ausstoßung nicht anheimgefallen sind. Über das Verhalten der Schweißdrüsen können wir keine Aufschlüsse geben, weil die excidierten Hautstücke leider nicht so weit reichten.

Die Veränderungen an den durchziehenden Ausführungsgängen derselben haben wir dagegen oben schon erwähnt. Im Corium sonst erscheint das Bindegewebe ohne Vermehrung der eigenen Zellen, und sind seine Bündel welk und lose, als wenn sie durch das Fehlen der elastischen Fasern ihre Konnexion und Zusammengehörigkeit eingebüßt hätten. Der Papillarkörper ist im ganzen Gebiete flach, eben und ausgeglichen, auch macht es allenthalben den Eindruck, als sei die Epidermis über den affizierten Stellen dünner geworden. Gleichfalls erscheint hier das Pigment gegenüber den normalen Hautstellen vermindert. An den Nerven vermochten wir keine Veränderungen zu konstatieren. Außer diesen ungewöhnlich auffälligen Veränderungen ist noch weiter hervorzuheben, daß jede dieser multiplen, geschwulstartigen Bildungen an keiner Stelle irgendwie eine Spur von Abkapselung aufweisen oder den Eindruck einer Einsprengung in das normale Gewebe machen, wie das bei echten Tumoren doch ziemlich als Regel gilt, wenn auch eine scharfe Abgrenzung ohne allmählichen Übergang zwischen der Bildung und der umliegenden Haut durch das grelle Verhalten des elastischen Gewebes gegeben ist.

Epikrise.

Aus diesem Befunde läßt sich zunächst annehmen, daß durch einen freilich absolut unbekannten Anlaß eine durchgreifende Veränderung im Zustande des elastischen Gewebes an den fraglichen Stellen zustande gekommen ist. Der Mangel an Resten oder Degenerationsprodukten des ursprünglichen elastischen Gewebes hier läßt gar keine andere Annahme zu, als daß dasselbe einfach mechanisch, etwa durch Zerreißen und Retraktion oder ähnliche Vorgänge, entfernt worden, sagen wir, in das umliegende Gewebe zurückgezogen ist, wofür die mehrmals erwähnte Verdickung und Vermehrung der elastischen Fasern in der Umgebung der Bildungen noch besonders spricht. An einen ursprünglichen Mangel des elastischen Gewebes ist aus mehr als einem Grunde natürlich hier kaum zu denken. Diese Retraktion des elastischen Gewebes muß doch auch als die primäre Veränderung angesehen werden, wenn sie immer wieder in allen Präparaten, auch der kleinsten, offenbar jüngsten Bildungen vorkommt, wo die übrigen pathologischen Erscheinungen (an den Gefäßen, Drüsen etc.) viel weniger ausgeprägt, ja kaum begonnen sind. Diese Tatsache führt uns ungezwungen zu der weiteren Annahme, daß durch die Zurückziehung des elastischen Gewebes das statische Gleichgewicht in einer Weise gestört wurde, daß die Wachstumsenergie der einzelnen Gewebelemente nach Maßgabe ihrer individuellen Leistungsfähigkeit die Möglichkeit fand,

sich unbehindert zu entfalten, *jedoch nur bis zu dem Punkte, wo die Gleichgewichtsstörung wieder ausgeglichen war.* So wenigstens glauben wir die an den Gefäßscheiden, Kapillaren, Drüsen, Haarbälgen etc. zweifellos konstatierten Wucherungserscheinungen deuten zu müssen, die, so auffallend sie auch waren, doch nirgends bis zu der Höhe und ausgesprochenen Individualität eines selbständigen eingelagerten Tumors, sondern lediglich nicht über die Entwürfe einzelner Geschwulstarten nach Maßgabe der interessierten Gewebspartien (Anfänge von Fibromen, Angiomen, Adenomen etc.) hinaus gediehen sind. Es liegt sehr nahe, diese Wucherungsvorgänge jenen zu vergleichen, denen man beispielsweise beim Schwunde des Fettgewebes (FLEMMING) oder gewisser Drüsen, Nieren etc. in deren Gerüste begegnet, und die als Proliferationen ex vacuo oder durch aufgehobenen Druck gedeutet werden.

Keine einzige der bekannten Veränderungen in der Haut bietet ein Paradigma für die hier geschilderten Befunde. Weder die bekannten Neubildungen noch die Atrophien, Entartungen, entzündlichen Veränderungen etc. der Haut, soweit sie uns bekannt sind, finden in unserem Befunde, wie ohne weiteres ersichtlich ist, ein Analogon. Somit stellt dieser Fall ein pathologisches Unicum dar, das für die Bedeutung des elastischen Gewebes einen neuen Gesichtspunkt eröffnet.

Ohne primäre lokale Cirkulationsstörung, scheinbar einfach durch passive Veränderung eines Gewebsbestandteiles (Schwund durch Retraktion des elastischen Gewebes) ist eine aktive Veränderung anderer Gewebe (Wucherung der Drüsen- und Gefäßscheiden, wie der Talgdrüsen und Gefäße selber, abgesehen von anderen weniger in die Augen springenden Wandlungen) zustande gekommen, wie sie bis jetzt in dieser Weise jedenfalls nicht bekannt war. Eine weniger präjudizierende Bezeichnung als *Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut* (Neoplasmoide) konnte für diese eigenartigen Läsionen nicht gefunden werden. Was diese Bildungen von echten Geschwülsten — die immer mehr oder minder fertige oder abgeschlossene oder eingesprengte oder atypische etc. Bildungen innerhalb eines Gewebes darstellen — unterscheidet, ist ebenso unschwer zu erkennen, wie etwaige Unterschiede von bis jetzt bekannten Atrophien (Striae gravidarum); daß auch keine cystenartigen Bildungen, Retentionen oder dergleichen in Frage sein können, leuchtet ebenso ein. Wir wollen es für unseren Fall zunächst mit diesen Andeutungen bewenden lassen und nur zum Schlusse noch erwähnen, daß die Befunde, sowie die von uns daran geknüpften Auseinandersetzungen die Erfolge bzw. Nichterfolge der angewandten Behandlung begreiflich erscheinen lassen.

Multiple benign tumour-like new Growths on the Skin.

by

E. SCHWENINGER and S. BUZZI.

History.

Mrs. W. 29 years of age does not remember ever having been ill. Has been married eight years. Six months after marriage some little white flat elevations appeared on the upper part of her back which according to her account became somewhat rapidly enlarged and more numerous. Though the patient felt no inconvenience from the »white things« he nevertheless consulted a physician who prescribed arsenic and sea salt baths. This treatment which was continued for several months had no perceptible effect. Subsequently the small elevations increased slowly but surely especially between the shoulder blades. Four years ago the disease spread to the shoulder blades, somewhat later to a slight degree to the upper part of the arms and at the end of 1887 the chest was suddenly attacked with from 20 to 30 elevations. In consequence of the appearance of a similar formation below the chin the patient in 1889 applied at the University polyclinic for skin disease in the Charité Hospital of Berlin.

Present state.

The plates show fairly well the topography of the multiple formations though those on the arms and the one on the chin are not visible. On the back the formations extend over the dorsal region while the lumbar region is free. They are most numerous and dense between and above the shoulder blades and are distributed irregularly. Several also exist along the spine while on each side they become fewer in number and have a linear arrangement according to the natural furrows of the skin. There are also some 30 irregularly scattered on the chest.

These formations are of a size from a lentil up to a sixpence and have a more or less rounded contour. They are quite round on the chest and on the middle line of the back, oval with the longest diameter towards the lines of cleavage on the sides of the thorax. The colour is usually more or less white but with a slightly blue tint. The dilated orifices of the follicles appear prominent in most cases as thick black points. The lanugo hairs on the formations are as well developed as those on the surrounding skin. Some of the formations on the upper part of the chest and back are of a peculiar slate colour with delicate interlaced vascular dilatations. On these parts one sees and feels instead of an elevation a distinct depression, a change which according to the patient has occurred spontaneously.

It must be noted that the red spots seen in the photographs are the result of treatment and are not a part of the disease, a point which will be considered later. The smallest formations, about a lentil in size, look like vesicles, the larger ones like somewhat withered bullae. Stretching the surrounding skin removes this appearance, leaving at the most a whitish mark with the dilated orifices of follicles. By pressure most of the formations can be forced into the deeper skin producing on the surface a shallow pit. Soon after the removal of the finger the swelling reappears like an umbilical hernia. This phenomenon occurs chiefly in the smaller elevations and where the skin is freely moveable such as on the side of the thorax. Some of the formations on the interscapular and sternal regions are somewhat hard to the touch and cannot be pressed in. They appear as elevations only when viewed with a side light, while to the touch the actual elevation is hardly perceptible. The patient assures us most positively that the larger elevations spring from the smaller ones, and our own observations confirm this view. In the process of extension they become flatter, less white but harder and consequently less compressible. The formations never exceed a diameter of 2 cm and when they reach the maximum size a process simulating involution begins

at the same time as the other changes. Other formations remain stationary, that is to say, white, small and vesicular looking.

The patient states that she feels no subjective local or other symptoms during the appearance of the formations. There is no tenderness or pain either when pressed, and tactile sensation is normal. When squeezed only a trace of sebum can occasionally be forced out of the follicles. In every respect the patient is healthy both as regards the skin and other organs with the single exception of frequent herpes labialis during menstruation. Her husband is likewise healthy and has no skin disease. She has had no children. The parents and brothers and sisters of the patient are said to have been free from skin diseases.

Treatment.

As regards treatment. We first tried to effect the involution of the elevations by the application of resorcin and salicylic plaster, salicylic acid collodion etc. This treatment exercised, as it seemed, an unmistakably favourable influence on some parts, especially on those somewhat hard to the touch by causing a partial flattening and softening. Soon after stopping the treatment the elevations reappeared in their original size. During the whole time the patient was under observation very few new formations occurred and these were found chiefly on the lower part of the back and on the sides of the trunk. As this treatment had not the desired effect we decided to try Paquin's cautery. At each sitting some 10 to 20 elevations were cauterised at first with the ball-shaped cautery and subsequently with the sharp-pointed one. The red marks and the different degrees of destruction produced by this treatment are seen in the photographs. Some of the spots are completely flattened, others only slightly; in some the colour is paler, while in others small white elevations are left from division of the original elevations by the burning. The wounds produced by the cautery healed almost always without complication. The redness gradually gave way to a very slight cicatricial depression. After an interval of nine months the patient was seen again April 1891. Some of the elevations had partly or wholly reappeared besides these there were several small new formations on the lower part of the back and on the sides of the trunk. No further treatment was adopted.

Microscopic Appearances.

Both the larger and smaller portions of the excised skin were placed in FLEMMING's or MÜLLER's solution, hardened in alcohol and cut according to the celloidin method. Sections were then examined both stained and unstained. The result was as follows. Microscopical examination shows that the sections in their whole extent represent only the skin itself though showing marked changes. In preparations treated by TÄNZER's orcein-method we see that the elastic tissue has almost entirely disappeared. This produces a great and striking contrast between the healthy and morbid skin.

In these new growths one sees only little elastic tissue with very delicately ramifying fibres which stain but little with orcein as occurs in young elastic fibre. The surrounding skin on the other hand appears to be permeated in a normal manner with elastic tissue but it is on the margin of the diseased parts that we find increase and thickening of the elastic fibres. This change in the elastic fibre is so striking and as it can always be recognised in all preparations that it must be looked upon as the essential element of the disease. All the other histological changes and the clinical appearances may easily be explained by it.

As regards the other elements in the diseased area we must first discuss the changes in the vessels. Around the tunica adventitia of most of the vessels, especially the superficial horizontal network and around the sebaceous glands, hair follicles, and the tubes of the sweat glands we find accumulations of young round cells. The inner coat of the vessels is also distinguished by proliferations of the endothelia and there is seen somewhat frequently, parts where the accumulation and arrangement of these apparently newly formed capillaries is so dense that it reminds one of the formations of minute angiomas.

As around the adventitia of the bloodvessels so also around the walls of the sebaceous glands there is an accumulation of closely aggregated small young cells and indeed we must lay once more great stress that this occurs in parts where the elastic tissue is absent. This accumulation of small round cells around the sebaceous glands is however not the only striking change to be seen. The sebaceous glands are frequently enlarged in their entire circumference and the individual acini are often increased by the formation of new acini on the periphery of older ones to which they so to speak adhere as appendices. These young newly formed acini are distinguished by their small dimensions, rounded form and by their contents being formed by young cells with large nuclei, nuclear corpuscles, ungranular protoplasm and a few fat globules, as appear in larger quantities in the older acini. Sometimes these glands assume such large dimensions that they constitute the greater part of the new growth. The changes in the hair follicles are much less striking. Besides the cellular accumulation the most evident fact is that two or more hairs are found in one hair follicle. Of these hairs one as a rule is firmly adherent to the papilla, while the others lie loosely in the follicle, not having been expelled. Nothing can be said about the sweat glands themselves as the sections were not deep enough to allow of it, and we have already mentioned the changes in their excretory ducts. In the cornin the cells of connective tissue do not appear to have increased; the fibres are loose and flabby as if they had lost their connection and consistency through the absence of the elastic fibres. The papillary body is throughout flat, and smooth. The epidermis appears to have become thinner over the affected parts. The pigment likewise appears to have decreased when compared to the normal skin. No changes in the nerves could be found. We must also mention that each of these formations which are so clearly visible to the naked eye, show microscopically no signs of incapsulation. There is also no sign of dissemination into the normal tissue as is generally the case in true tumours, although there is a well defined limitation and no gradual transition from the new growth to the surrounding skin. This is proved by the elastic tissue (as has been already described) being absent and it occurs in tumours either apparently or really increased.

Epikrise.

From these facts we may in the first place suppose that from an absolutely unknown cause a thorough change in the condition of the elastic tissue has taken place. The absence of remnants or products of degeneration of the original elastic tissue does not admit of any other explanation than that it had been removed simply mechanically, by tearing and retraction, or by similar processes. It might have migrated into the surrounding tissues or have become retracted as the increase of elastic tissue in the surrounding healthy skin would tend to show. For several reasons we can hardly imagine an original absence of elastic tissue. The retraction must certainly be looked upon as the primary change as it occurs again and again in all preparations even in the smallest, and evidently in the newest, where the other pathological phenomena had hardly begun. These facts lead us to the further supposition that owing to this retraction the static balance was disturbed so that the original elements of the tissues could develop themselves, however only up to that point where the disturbance of the equilibrium had again become balanced. Thus we are obliged to explain the certainly proved phenomena of proliferation in the vascular sheaths, capillaries, glands, hair follicles, etc. which however striking, never attain the pronounced individuality of an independent tumour. They never represented more than the outlines of simple tumours in proportion to the parts of the tissue affected as for instance in the formation of fibromata angiomatica, adenomata, etc. We may compare these processes of proliferation with those which are found in atrophy of the fatty tissue (FLEMING) or in the frame work of certain glands etc. and which are supposed to be proliferations *ex vacuo*.

None of the known changes in the skin are in any way similar to this case, but nevertheless it is of importance because little is known of the value of the elastic tissue and its changes as well as its attachments and distribution.

This case is also of much value for the scientific investigation of tumours as regards their origin, course and development. Without any primary local disturbance of circulation, simply by a passive change of one tissue an active change in other tissue results in a manner formerly unknown. The passive change is atrophy by retraction of the elastic tissue, and the active changes consist in the proliferation of the sheaths of the glands and vessels as well as of the glands and vessels themselves without mentioning other less remarkable changes. These facts justify us in giving no better title for the case than that of «Multiple benign tumour like new growths of the skin.»

That these formations are distinguished from true tumours is as easily seen as accidental differences of the known atrophies (*striae gravidarum*). It is just as evident that there is no question of cystlike formations, retentions or similar things. Finally it is clear that the non-success of the treatment is explained by the foregoing description.

Néoplasme bénin multiple de la peau.

Par

E. SCHWENINGER et F. BUZZI.

Histoire.

Madame W., 29 ans, ne se souvient pas avoir jamais été malade. Elle s'est mariée il y a 8 ans, et 6 mois après il se montra à la partie supérieure du dos de petites saillies blanches, plates, qui se multiplièrent et augmentèrent de volume assez rapidement. Bien que la malade ne fut pas tourmentée par ces «choses blanches», elle consulta un médecin qui lui prescrivit des gouttes arsenicales et des

bains de mer. Les prescriptions n'ont pas eu le moindre effet, pas plus que celles d'un deuxième médecin.

Au contraire, les saillies se multiplièrent lentement et constamment surtout vers le bas du dos et entre les épaules. Il y a 4 ans les régions scapulaires furent également envahies. Un peu plus tard les bras furent pris à leur tour bien que d'une façon moins prononcée.

A la fin de 1887, ce fut le tour de la poitrine où 20 à 30 néo-

plasmes se montrèrent comme souflés. Enfin en 1889, une formation semblable s'étant produite au menton, la malade eut peur pour sa figure et se rendit à la polyclinique universitaire pour les maladies de peau de l'hôpital de la Charité.

Etat actuel.

Les plaques rendent assez bien compte de la topographie des néoplasmes multiples. Nous devons toutefois remarquer, comme nous l'avons dit plus haut, qu'il en existait sur les membres supérieurs quelques-uns et un sur le menton qui n'y sont pas visibles.

Sur le dos, les néoplasmes s'étendent en particulier au niveau de sa région médiane de telle façon qu'ils se trouvent disséminés en plus grand nombre et de la façon la plus dense entre les épaules et à la surface de celles-ci : qu'ils sont encore assez nombreux le long de la colonne vertébrale, tandis qu'ils diminuent de nombre à mesure que l'on se rapproche des parois latérales du thorax. Ils présentent ainsi une disposition qui paraît correspondre aux lignes de la peau.

Sur la poitrine, ils sont isolés et disséminés d'une façon irrégulière au nombre d'environ une trentaine.

Ces néoplasmes sont de la grandeur d'une lentille ou d'une pièce de 5 pfennings et présentent des contours plus ou moins ronds, sont à fait ronds au niveau de la poitrine et de la partie moyenne du dos, ovales et à grand axe dirigé suivant le sens des lignes de fissure de la peau, le long des parties latérales du thorax.

Leur couleur est plus ou moins blanche, légèrement bleuâtre. Sur se fond on trouve au niveau de la plupart d'entre elles un gros point noir correspondant à l'ouverture d'un follicule.

Les poils follets sont bien conservés en ces points ainsi qu'au niveau de la peau avoisinante. Quelques formations en haut de la poitrine, du dos, présentent une coloration ardoisée avec de délicates arborisations vasculaires. En ces points on sent et on voit au lieu d'une saillie une dépression très-nette. Il s'agit ici évidemment de lésions guéries spontanément.

Nous devons remarquer ici que les endroits marqués en rouge au niveau de la plaque, résultent du traitement dont nous allons parler plus bas et qui par conséquent n'ont rien à faire avec la maladie.

Les plus petites formations du volume d'une lentille, présentent l'aspect d'une réticule; les plus grosses présentent l'aspect de grosses bulles fétides.

Si l'on tend la peau à leur périphéries, ces saillies disparaissent, et à leur place on trouve tout au plus une tache blanchâtre avec un follicule dilaté.

Les saillies sont également seulement dépressibles avec le doigt dans l'épaisseur de la peau, et ainsi faisant on détermine une dépression plate; si la compression digitale cesse, la petite tumeur sort de nouveau comme une petite hernie ombilicale. Ceci se constate surtout au niveau des petites saillies et au niveau des points où la peau glisse facilement sur les parties sous-jacentes (parties latérales du thorax). — Seules quelques lésions de la région interscapulaire et sternale sont assez résistantes, ne se laissent pas déprimer comme on vient de le dire, et ne présentent l'aspect d'une saillie que lorsqu'on les examine à la lumière oblique; si, au contraire, on passe la main à leur surface, on éprouve à peine la sensation d'une saillie.

La malade affirme d'une façon absolue que les grosses saillies sont consécutives aux plus petites, ce que nous avons pu constater également.

Tandis que les petites saillies blanches augmentent d'étendue, elles s'aplatissent, perdent leur couleur blanchâtre, deviennent plus dures, et ne se laissent plus déprimer aussi bien et même plus du tout.

Après que la néoformation a atteint un certain volume (dont le diamètre ne dépasse jamais 2 centimètres) il se produit en quelque sorte un arrêt et en quelques points même une sorte de regression avec les modifications précitées. D'autres formations persistent toujours comme elles étaient au début, c'est-à-dire petites, blanches et bulleuses.

La malade dit que l'apparition de ces nouvelles formations n'est annoncée, accompagnée ou suivie d'aucun phénomène général au d'aucun phénomène subjectif local. Il n'y a pas de douleur spontanée et la pression digitale n'est pas douloureuse. La piqûre, les différentes situations au tact simple, à la température etc. sont conservés. Si l'on presse entre les doigts une de ces saillies ou bien il ne sort rien des follicules dilatés, ou bien il en sort une petite quantité de matière sébacée.

À part l'existence de ces néoplasmes, la peau et les organes internes de cette dame, ne présentent rien d'anormal, et à part un herpès labialis qui survient fréquemment aux époques menstruelles elle jouit d'une excellente santé.

Son mari est également bien portant et ne présente en particulier aucune affection de la peau. Ce ménage n'a pas eu d'enfants.

Les parents, les frères et les sœurs, n'auraient jamais été atteints d'une affection cutanée.

Cours et Traitement.

Au début nous avons essayé les applications d'emplâtre résorciné et salicylé de collodion salicylé pour amener la regression de saillies. Il nous a semblé que ce traitement a exercé une influence incontestablement heureuse sur certains points, surtout au niveau de celles qui présentaient une consistance un peu dense. Cette amélioration se caractérisa surtout par l'aplatissement et le ramollissement partiel de la lésion. Mais peu de temps après la cessation du traitement, les néoplasmes reprirent leur volume primitif. L'apparition de nouveaux néoplasmes ne put être constatée avec toute certitude pendant toute la période d'observation que d'une façon isolée et cela surtout au bas du dos et dans les parties latérales du tronc.

Comme le traitement précité ne donna que des résultats médiocres, nous nous décidâmes à de détruire les lésions au moyen du thermocautère de Paquelin. Cette destruction fut faite l'an dernier en plusieurs séances, de telle façon que chaque fois l'on cautérisait 10 à 20 saillies, en cautérisant d'abord sa surface au moyen du bout en boule puis en la transparent avec le bout pointu.

Les différents stades de l'action du Paquelin peuvent être constatés sur nos plaques: des taches rouges, plus ou moins cicatricielles, qui d'après représentaient des places blanches un peu déprimées. La dernière fois que nous revîmes la malade en Avril de cette année, neuf mois après sa sortie de notre service plusieurs saillies s'étaient réformées partiellement ou totalement et en outre on trouvait au bas du dos et sur les parties latérales du tronc à côté de plaies cicatrisées ou guéries des formations nouvelles évidemment.

Histologie.

Les petits et gros morceaux excisés furent détaillés en coupes histologiques par la méthode à la celloidine, soit à l'état frais, soit après avoir été fixés dans le liquide de Flemming ou de Muller, et durcis dans l'alcool. Ils furent examinés histologiquement sans coloration ou après coloration.

À un grossissement faible, on voit que la lésion n'est pas due à la formation d'un nouvel tissu mais à une altération d'un tissu pré-existant. On le connaît encore mieux sur les préparations colorées au moyen de la méthode à l'orciné de Taenzer où le tissu élastique a presque complètement disparu et cela exactement au niveau des régions malades. Pour cela la limite de l'affection est nettement tracée et présente dans tous les cas des contours en général ronds et en général bien marqués. Le siège de la lésion est le chorion avec ses papilles, en général dans sa moitié supérieure. Dans ces territoires ainsi nettement limités, l'on ne trouve que très-peu de tissu élastique avec des fibres finement ramifiées. Par contre la peau ambiante apparaît traversée d'une façon normale par les fibres élastiques et ce n'est qu'au niveau du bord des parties malades que l'on observe un épaississement et une multiplication incontestable des fibres élastiques. Cette modification du tissu élastique est tellement remarquable, est tellement facile à constater au niveau de chaque préparation qu'elle doit être

considérée d'autant plus comme la cause totale de la maladie que non-seulement toutes les autres altérations histologiques, mais encore toute son apparence et son aspect clinique se laissent complètement expliquer par elle. La seconde modification de la peau concerne les vaisseaux. Ici l'on trouve des amas de jeunes cellules rondes autour de la tunique adventice de la plupart des vaisseaux, mais en particulier du réseau superficiel horizontal et des vaisseaux qui entourent les follicules pileux et les conduits excréteurs des glandes sudoripares.

D'autre part les cellules endothéliales de la tunique interne des vaisseaux a proliféré et l'on voit des points où la disposition et l'accumulation de ces capillaires et petits vaisseaux de nouvelle formation est tellement dense que l'on songe aussitôt à de petits angiomes microscopiques.

De même que la tunique adventice des vaisseaux, les parois des glandes sébacées sont également infiltrées fortement de petites cellules jeunes, et cela (comme nous croyons devoir y insister de nouveau) toujours uniquement au niveau de la territoire cutanée où manquent les fibres élastiques.

En outre les glandes sébacées apparaissent hypertrophiées dans leur totalité; leurs acini sont d'ordinaire multipliés d'une façon incontestable et cela évidemment par la formation de nouveaux acini glandulaires, se faisant à la périphérie des premiers, auxquels ils constituent en quelque sorte des appendices. Ces petites acini jeunes et de nouvelle formation sont remarquables par leur petite dimension, leur forme ronde, les jeunes cellules à gros noyau et gros nucléole entourées d'un miné protoplasma finement granuleux renfermant des gouttes de graisse facilement constatables à l'acide osmique. Surtout abondantes aussi dans les vieux acini.

Quelquefois ces glandes sébacées ont pris de telles dimensions qu'elles constamment la plus grande partie du néoplasme. Les altérations des follicules pileux sont bien moins remarquables. À leur niveau on peut constater outre une infiltration cellulaire à leur périphérie l'existence de 2 et même plusieurs poils dans un folliculepileux. Ces poils à l'exception d'un seul fortement attachés au follicule sont lâches dans la cavité de celui-ci et ne paraissent pas avoir subi l'expulsion normale.

Nous ne pouvons pas donner de renseignement sur l'état des glandes sudoripares, parce que malheureusement la profondeur des moreaux excisés était insuffisante à ce point de vue. Mais nous avons déjà signalé les altérations qui existent au niveau de leurs canaux excréteurs.

Dans le derme les cellules fixes du tissu conjonctif ne paraissent pas être en prolifération. Le faisceau du tissu conjonctif sont dissoutes et lâches, comme si par seule du manque de fibres élastiques, leur union avait disparu.

Le corps papillaire est aplati dans toute son étendue, lisse, et il semble que l'épiderme au niveau des surfaces malades, est aminci. Le pigment paraît également diminué. Nous n'avons pu constater d'altérations des nerfs. Il faut remarquer en outre que chacun de ces néoplasmes si bien marqués au point de vue macroscopique ne présente en aucun point une tendance à l'encapsulation ou l'aspect d'une pénétration dans le tissu normal comme cela est d'ordinaire la règle pour les véritables tumeurs. Cependant une séparation nette sans passage insensible entre le néoplasme et la peau ambiante est indiquée par les altérations du tissu élastique.

Epicrise.

Il faut donc admettre que par seule de condition qui nous soit tout à fait inconnues il s'est produit une altération notable du tissu

élastique au niveau des endroits malades. L'absence de restes ou de produits de dégénérescence du tissu élastique du tissu primitif ne permet pas d'admettre autre chose que l'hypothèse suivante: Sous l'influence d'actions simplement mécaniques (déchirure, rétraction ou processus analogues), le tissu élastique s'est retiré de la partie malade et s'est rétracté dans le tissu ambiant, comme l'indiquent l'épaississement et la multiplication des fibres élastiques que nous avons signalés à la périphérie des néoplasmes.

Pour bien des raisons, l'on ne peut songer ici à un manque primitif de tissu élastique. La rétraction du tissu élastique doit être considérée ici comme l'altération primaire car on la rencontre sur toutes les préparations même des plus petits et partout des plus jeunes néoplasmes où les autres manifestations pathologiques (glandes, vaisseaux etc.) sont bien moins prononcées et même sont à peine au début.

Ce fait nous amène donc à admettre que par suite de la rétraction du tissu élastique, l'équilibre statique a été troublé de telle façon que l'énergie de croissance de chacun des éléments cellulaires pris individuellement a trouvé la possibilité. Suivant la mesure de son action individuelle de se développer sans obstacle, mais seulement jusqu'au point où la rupture de l'équilibre avait de nouveau disparu.

C'est ainsi au moins que nous croyons devoir expliquer les processus prolifératifs incontestables que nous avons observés au niveau des parois vasculaires, des capillaires, des glandes, des follicules pileux etc., lesquels si remarquables qu'ils fussent n'atteignaient nulle part la hauteur et le développement individuels d'une tumeur, mais ne dépassaient pas le début de certains néoplasmes (début de fibrome, d'angiome, d'adénome etc.). J'aurai de la tendance à comparer ces processus prolifératifs à ceux que l'on observe dans la disparition du tissu adipeux (Flemming) ou de certaines glandes, des reins etc. et qui sont considérés comme des proliférations ex vacuo, ou par pression disparue.

Il nous fut d'abord facile de constater que ce fait, par ses particularités cliniques et histologiques, est absolument unique. Les tumeurs atrophiques, altérations, modifications inflammatoires de la peau ne présentent aucune analogie avec notre cas, par conséquent ce fait est unique pathologiquement et ouvre des horizons nouveaux sur la valeur du tissu élastique dans des conditions normales et anormales.

Sans troubles primaires de la circulation locale en apparence simplement par altération passive d'un tissu (disparition par rétraction ou tissu élastique) il se produit une altération active d'autres tissus (prolifération des parois glandulaires et vasculaires ainsi que des vaisseaux et des glandes sébacées elles-mêmes, sans compter d'autres altérations moins frappantes).

Nous n'avons pu trouver, de meilleure dénomination que celle de formation néoplasique bénigne multiple (néoplasmoïde).

Ce qui distingue ces formations des véritables tumeurs (lesquelles constituent toujours des formations plus moins complètes ou encapsulées, ou enfoncées, ou atypiques etc. au milieu d'un tissu) est aussi impossible à reconnaître que les différences avec les atrophies connues jusqu'ici (striae gravidarum). Il est évident également qu'il ne s'agit pas ici de formations kystiques, de sécrétions ou autres choses analogues.

Ajoutons en terminant que ce que nous avons constaté et les conséquences que nous avons tirées de ces constatations expliquent les résultats négatifs de notre thérapeutique.

Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.

(Inosis dermica.)

Par

N. MANSOUROFF.

En automne de l'année 1888 j'ai eu l'occasion de soigner une malade qui avait une dermatose squameuse à la peau de la main. La forme circonscrite, une desquamation considérable, surtout à sa périphérie, et son mode d'évolution me permirent au premier abord d'y soupçonner une affection parasitaire, ce qui fut ensuite constaté par l'observation clinique et l'analyse microscopique.

Mlle. K., âgée de 18 ans, aperçut au mois de septembre 1888 des papules blanches et sèches dans le voisinage de l'ongle du ponce gauche; ces papules devinrent humides pendant quelques jours seulement; la démangeaison y apparut aussi, et après un mois l'affection cutanée se propagea sur tout le doigt, présentant une figure ovoidée avec une marche serpentineuse.

Le 9 novembre 1888. — La peau du ponce gauche du côté extenseur est rouge et luisante et couverte de petites lamelles sèches; les bords sont élevés, circonscrits, et composés de fortes lamelles épidermoïdales.

La malade n'y éprouve aucune douleur sauf une petite démangeaison.

Le traitement consistait dans l'usage de savon de potasse pour laver le doigt chaque jour et d'une pommade avec du précipité rouge (2%) dont la malade frictionnait son doigt matin et soir. La rougeur du doigt et la desquamation diminuèrent bientôt; l'épiderme hypertrophié fut remplacé par une couche normale.

L'examen microscopique de ces squames montra que les squames de l'épiderme renfermaient une énorme quantité de filaments du mycelium d'un fungus qui avaient leur siège entre les couches de l'épiderme.

Ces filaments avaient une disposition parallèle, tantôt tortueuse, d'autrefois ils côtoyaient les bords des cellules épithéliales et occupaient les interstices des cellules, où ils se développaient plus aisément; d'autres traversaient plusieurs cellules dans toute leur longueur, comme on peut l'apercevoir d'après la photographie (No. 2).

Les filaments étaient unis et lisses, ou bien ils étaient cloisonnés; quelques-uns avaient l'aspect d'une chaîne, dont les chaînons carrés renfermaient des corps ronds ou ovoïdes.

Ces chaînons avaient des contours fort distincts et leur diamètre était de 0,001—3 mm. Les spores n'étaient pas amoncelées, mais plutôt dispersées; et si quelquefois on voyait un amas de spores, elles conservaient encore leur disposition en chaîne.

L'examen du parasite a été fait aussi par Mr. le professeur SOROKINE de Kazan. Il constata dans les squames de l'épiderme des filaments fort distincts et cloisonnés (planche I, fig. 1). Ce qui était intéressant dans ce cas, c'était un amas de filaments, formant des pelotons (planche I, fig. 2). Les filaments sont réunis dans un mycelium sans branches et incolore; mais on ne peut pas décider sans cultures à quelle espèce de fungus appartient ce parasite. Outre cela il y trouva des cellules rondes et ovales (quelques-unes au moment de leur prolifération); ces dernières peuvent être bien considérées comme produits de filaments et par conséquent comme des gonidies de fungus (planche II, fig. 3).

Après son premier examen Mr. le professeur SOROKINE s'abstient d'un jugement définitif, avant d'avoir constaté une relation immédiate entre les cellules rondes et le mycelium, quoique l'identité de leur diamètre ne laisse pas de doutes sous ce rapport.

L'examen microscopique des squames de notre dermatomycose et les cultures du parasite ont été faits dans le cabinet de la Clinique des maladies de la peau par le Docteur BASILE KRILOFF.

Dans ce but il procédait de la manière suivante: on tenait les squames de l'épiderme pendant quelque temps (de 5 à 10 minutes) dans un mélange d'alcool et d'éther, ensuite on les transportait pour quelques minutes dans une solution de potasse caustique; après cela on plaçait les squames sur verre, porte-objet, et les recouvrait d'un verre lamelle; on faisait une petite pression dessus, et le verre fut placé pendant quelques heures dans un thermostat. Lorsque les deux verres se détachaient l'un de l'autre, on obtenait des couches de l'épiderme extrêmement réunies et fortement adhérentes. La coloration s'effectuait au moyen des couleurs d'aniline selon différentes méthodes; pourtant la coloration du mycelium du parasite n'a jamais réussi; chaque fois ce dernier perdait la couleur pendant la décoloration.

La coloration avec le jode dans le jodure de potasse était fortement commode par sa simplicité et sa vitesse; mais on ne pouvait pas non plus colorer avec ce dernier les filaments isolés du parasite.

A l'examen microscopique des squames de l'épiderme on trouve un plus ou moins grand nombre de filaments du mycelium disposés d'une manière caractéristique: leur propagation est constamment horizontale; les filaments sont plus souvent tortueux ou en spirale, mais on en rencontre aussi avec une direction linéaire. Leur diamètre est de 1 à 3 micromillimètres. Les filaments sont articulés, leurs anneaux sont carrés, et leur longueur surpasse constamment leur largeur de 2 à 3 fois. Les anciens filaments qui sont plus gros, consistent plutôt en cellules carrées, les plus jeunes sont plus minces et leurs articles sont plus minces et oblongs. Les articles sont constitués par une membrane et un contenu fin, granulé, et outre cela ils renferment des spores, tantôt une, tantôt deux; dans ce dernier cas elles se trouvent aux extrémités des pôles de la cellule. Souvent on rencontrait des filaments, qui consistaient en une seule membrane, dans laquelle on n'apercevait aucun contenu, excepté un petit point brillant — une ou deux spores. Un filament pareil nous présente une chaîne, composée de petits sacs allongés, collés l'un à l'autre à leurs extrémités. Ces filaments n'ont point de branches et se présentent par des renflements ou ampoules à leurs extrémités.

Pour cultiver le microbe on plaçait les squames de l'épithélium dans une éprouvette avec de l'eau stérilisée et la laissait pendant une journée dans le thermostat. Le lendemain on semait le liquide sur l'agar-agar peptonisé (préparé au bouillon). 24 heures après il se développa dans une température de 35—36° C. beaucoup de colonies blanches et rondes, de plus d'un millimètre de diamètre avec une surface luisante et des bords peu tranchés. Le jour suivant les colonies ont peu augmenté de dimension. Dans la gélatine peptonisée le ramollissement de la substance apparaît bien vite, et il commence par la surface. Quelques jours plus tard la gélatine devient liquide dans l'éprouvette sur un espace de plus d'un centimètre; une couche jaunâtre et blanche nageait à la surface; un sédiment blanc-jaunâtre s'accumula au fond; le liquide qui les séparait était presque transparent et jaunâtre.

Dans le *serum* la culture du microbe donne des tâches blanches-grisâtres, liquéfiée bien vite le milieu en produisant à la surface un liquide transparent et jaunâtre, et un sédiment blanc-jaunâtre, qui acquit un mois plus tard la forme d'un boulet muqueux et transparent d'une coloration brunâtre.

En examinant au microscope les produits de ces cultures (qui furent préalablement colorés d'après GRAM au gentian-violet et ensuite traités à l'acide picrique et l'alcool) on voyait des corpuscules ovoïdes isolés ou amoncelés en groupes; leur diamètre était de 1,5 micromillimètres avec des pôles fortement colorés et un milieu incolore. Après une culture de 2—3 jours encore, on rencontrait, outre ces formes, d'autres plus allongées, semblables à des grands bacilles, fortement colorés, excepté le milieu incolore, et réunies le plus souvent par deux. L'évolution des filaments et des chaînettes ne s'effectuait pas sur l'agar-agar.

La culture dans la *gélatine* est composée des mêmes éléments; mais après quelques jours on peut y rencontrer des

formes bacillaires, qui consistent en deux ou plusieurs bacilles isolés. On rencontre quelquefois des filaments d'une longueur remarquable. A mesure du croissement de la culture la longueur et le calibre des filaments augmentent aussi.

C'est dans la culture avec le *serum du sang* qu'on observe la plus grande variété de formes. Nous pouvions observer ici les cellules ovoïdes et des bâtonnets courts ayant le même caractère que les formes dans l'agar et la gélatine, et dès les premiers jours on rencontrait de longs bacilles, composés d'anneaux clairs et obscurs. Ces bâtonnets sont réunis l'un à l'autre sous des angles variés, formant des filaments droits ou coudés et courbes; pendant les premiers jours ces filaments sont encore trop minces et leur cloisonnement est à peine visible; les chaînettes sont d'autant plus longues que le filament est mince. Dans des cultures plus anciennes (de 23 jours) on observe des formations fortement grosses du même caractère que dans les cultures jeunes, c'est-à-dire 1° des corpuscules ovoïdes isolés ou en monceaux ou bien en chaînes de différente longueur, 2° des bâtonnets, 3° de gros filaments.

Quant à la place que le microbe dont il s'agit, doit occuper dans le système des schizomycètes, nous devons admettre qu'il y a des caractères que le distinguent du trychophyton tonsurans, et de l'achorion dans le favus; les recherches de GRAWITZ, DE VERUJSKY et de LESLIE ROBERTS nous permettent de conclure qu'il a beaucoup de ressemblance avec les microbes mentionnés, surtout avec le trychophyton; ainsi nous avons toutes les raisons pour le classer parmi les typhomycètes, à un genre intermédiaire parmi les mucécinées et les saccharomycètes.

Mais il en diffère évidemment 1° par son mode de prolifération, car ses filaments ni dans l'épiderme ni dans les cultures ne donnent pas des ramifications, ni des renflements ou ampoules aux extrémités, 2° il ne donne pas des branches latérales portant des spores, et 3° se distingue par les différents produits de ses cultures dans différents milieux:

- a. Le trichophyton produit sur la gélatine de grosses membranes, comme couvertes de poussière; le microbe de la dermatomycose circonscrite produit des membranes minces, légères d'un blanc-jaunâtre.
- b. Avec l'agar-agar le trichophyton couvre la surface d'un mycelium dense, coloré par ci, par là d'une couleur jaunâtre; notre parasite le recouvre d'une couche tendre et blanche.
- c. Dans le serum le trichophyton couvre le milieu d'une couche diffuse jaunâtre avec des points distincts; notre parasite produit une couche grise-jaunâtre et liquéfiée rapidement ce serum coagulé.

Quant au tableau clinique de la *dermatomycose circonscrite*, nous ne pouvons pas nous passer de remarquer, qu'il présente une grande ressemblance avec d'autres dermatoses parasitaires, savoir:

1. *Leczéma circumscriptum parasiticum* décrit par RADCLIFFE CROCKER dans son manual: *Diseases of the skin*. London. 1888. pag. 129. Cet exanthème a beaucoup de ressemblance avec la forme sèche de l'eczéma, mais se distingue par le caractère plus circonscrite de ses squames que dans l'eczéma squamosum; on le rencontre le plus souvent aux jambes, au

dessous des genoux, mais il apparaît quelquefois aussi aux bras. Il nous présente des tâches accumulées (patches) consistant des plus petites papules cernées de bords fort tranchés, et ce n'est que des papules fort rares que l'on rencontre isolément hors de l'enceinte. Cette affection abandonnée à elle-même, sans traitement s'élargit peu à peu, ou bien les amas de papules se développent dans des localités nouvelles. Pourtant il n'a pas été possible à Mr. CROCKER de trouver le parasite, et la maladie guérit sous un traitement antiparasitaire. Ce fut la cause pour laquelle il lui donna le nom de parasitaire.

2. Une autre affection parasitaire fort ressemblante à notre dermatomycose est l'*eczema marginatum* de FERD. HEBRA et de KOEBNER décrit en 1864.
3. L'*herpes tonsurans* présente le plus de ressemblance avec la dermatomycose que nous analysons actuellement.
4. Nous avons fait connaissance avec une nouvelle forme de dermatose parasitaire, décrite par le professeur ROBERT CAMPANA de Gênes — la *trichophytiosis dermica*. (*Archiv f. Dermat.* 1889. pag. 51.)

J'avais aussi occasion de voir un cas de mycose semblable à la plante du pied chez une femme âgée d'une trentaine d'années; elle venait de l'intérieur (de Kachira) pour quelques jours seulement et son observation dût être incomplète.

On voyait sur la plante droite une tâche rouge, sèche, squameuse de la grandeur d'un franc. Les squames étaient assez fortes et fragiles.

L'examen microscopique montra la présence des filaments de mycelium et des gonidies tout à fait semblables à ceux du trichophyton. Cependant le nom de *trichophytie* dans ce cas, de même que dans le cas décrit par CAMPANA, ne convient guère à ces affections, vu que la trichophytie affecte le cuir chevelu proprement dit. Quant à la combinaison de cette affection avec celle du cuir chevelu, il faut le dire, elle n'a lieu que fort rarement.

Dans notre cas de mycose à la plante du pied le microscope montra aussi une énorme quantité de myceliums cloisonnés avec des spores par ci, par là; les gonidies étaient rangées en groupes séparés.

La dernière question qui peut nous intéresser dans cette étude: c'est la place que doit occuper dans le système botanique le microbe qui nous intéresse. J'emprunte ici quelques lignes de l'ouvrage de notre honorable professeur Mr. SOROKINE à Kazan, qui se trouvent dans son ouvrage classique: *Parasites végétaux*. Liv. II. Petersbourg, 1883.

«Les parasites végétaux qui produisent les dermatoses parasitaires, comme Achorion, Trichophyton, Microsporon appartiennent à la I. classe, c'est-à-dire aux Saccharomycetes.»

Il range tous les parasites végétaux en VI classes, savoir:

- I. Saccharomycetes.
- II. Basidiomycetes.
- III. Hyphomycetes.
- IV. Ascomycetes.
- V. Mycelia sterilia.
- VI. Bacteria.

De même que Mr. REESS il est de l'avis que les saccharomycètes forment une classe tout à fait indépendante et n'ont aucune relation avec les mucédinés; elle peut être divisée en sept espèces différentes (l. c. pag. 9). Cependant les espèces ne se distinguent pas par des caractères assez tranchés, qui nous permettraient d'établir avec précision chacune de ces espèces; nous devons nous limiter à constater que ces espèces diffèrent tantôt par la grandeur de leurs cellules, tantôt par la forme des cellules terminales plus ou moins effilées ou renflées. Ajoutons à cela la capacité extraordinaire de changer leur aspect extérieur que possèdent les mycètes appartenant au groupe des saccharomycètes, et nous comprendrons pourquoi il est urgent de considérer les espèces (species) comme des formes (forma) ou des variétés, provenant de différentes conditions ultérieures. En annonçant cette idée a priori, le professeur SOROKINE fait la description des saccharomycètes et les divise en groupes selon le professeur REESS.

Plus tard il revient à ce sujet (*Parasites végétaux*. Vol. IV. pag. 1. 1886) et avertit encore une fois les médecins-mycologues des erreurs, qui sont possibles en vue du polymorphisme des schizomycètes et des bactéries.

«Lorsque nous apercevons une nouvelle affection cutanée parasitaire et y trouvons une nouvelle espèce de schizomycètes ou de bactéries, aussitôt surgit la question: ne voyons-nous pas des formes qui peuvent changer leur aspect extérieur selon les conditions environnantes? Existe-t-il des organismes polymorphes; et s'il en existe, peut-on le dire de toutes les bactéries, ou bien il en existe des formes stables?»

Du moins pour des mycoses cutanées: la teigne de SCHÖNLEIN, la teigne tondante et la pityriasis versicolor, on a établi des parasites indépendants, spéciaux, et cela a été démontré par un savant, comme le célèbre professeur DE BARY.

Cette doctrine fut sans doute un grand progrès pour la médecine pratique. Quant aux autres dermatoses parasitaires nous devons attendre des études ultérieures plus détaillées et plus exactes. «Avec le temps,» dit le professeur SOROKINE, «lorsque les observations et les études sur l'évolution des bactéries seront plus nombreuses et plus minutieuses, et quand nous aurons la certitude sur la mode de formation des spores (la fructification), il serait possible d'établir un système ou une classification qui réponde aux exigences de la science.»

Ein Fall von Dermatomycosis circumscripta der Hand. (Inosis dermica.)

Von

N. MANSOUROFF.

Im Herbst 1888 behandelte ich eine Kranke mit einem schuppenden Hautausschlag der Hand. Wegen seiner umschriebenen Form, der beträchtlichen Abschuppung, namentlich an seiner Peripherie, sowie wegen der Art seines Verlaufs vermutete ich von vornherein eine parasitäre Erkrankung, eine Vermutung, die durch die klinische Beobachtung und mikroskopische Untersuchung auch bestätigt wurde.

Frl. K., 18 Jahre alt, bemerkte im September 1888 weißliche, trockene Papeln in der Nähe des Nagels des linken Daumens. Diese Papeln wurden während einiger Tage nässend; es gesellte sich Brennen dazu, und nach einem Monat verbreitete sich die Erkrankung über den ganzen Finger, wobei der Ausschlag eine ovoidale Form annahm und serpiginos weiter kroch.

9. November 1888. Die Haut des linken Daumens ist an der Streckseite rot und glänzend, mit kleinen trockenen Lamellen bedeckt, die Ränder sind aufgeworfen, scharf und aus starken, epidermoidalen Lamellen zusammengesetzt. Patientin klagt nur über geringes Brennen.

Der Finger wurde täglich mit Kaliseife gewaschen und morgens und abends mit einer 2prozentigen roten Präzipitatsalbe eingerieben. Röte und Abschuppung ließen darauf bald nach und die hypertrophische Epidermis wurde durch normale Haut ersetzt.

Die mikroskopische Untersuchung lehrte, daß die Epidermisschuppen in ungeheurer Menge Myceliumfäden enthielten, die ihren Sitz zwischen den Lagen der Epidermis hatten. Diese Fädchen verliefen teils parallel, teils waren sie geschlängelt oder zogen sich längs des Randes der Epithelzellen hin und füllten die Zwischenräume zwischen den Zellen aus, woselbst sie sich leichter entwickelten; oder endlich sie durchsetzten mehrere Zellen ihrer ganzen Länge nach, wie man es aus der photographischen Abbildung (No. 2) ersehen kann.

Die Fäden waren entweder vereinigt und glatt oder abgeteilt; einzelne sahen aus wie eine Kette, deren viereckige Glieder runde oder ovoidale Körperchen enthielten. Diese Glieder hatten scharfe Ränder und einen Durchmesser von 0,001—3 mm. Die Sporen waren nicht in Haufen, sondern eher verstreut, und wo sie dennoch auf einem Haufen zusammenlagen, bewahrten sie doch ihre kettenförmige Anordnung.

Die Untersuchung der Parasiten wurde von Professor SOROKINE in Kasan vorgenommen. Er fand in den Epidermisschuppen ganz deutliche und gesonderte Fäden (Tafel I. Fig. 1). Interessant war dabei ein Haufen von Fäden, der Klumpen bildete. (Taf. I. Fig. 2.) Die Fäden sind unverzweigt und farblos in einem Mycelium vereinigt; jedoch läßt sich ohne Kulturen nicht entscheiden, welcher Pilzart der Parasit angehört. Außerdem fand SOROKINE noch jene runden und ovalen Zellen (einige davon im Zustand der Proliferation); letztere kann man wohl als Produkte der Fäden und folglich als Gonidien des Pilzes betrachten (Tafel II, Fig. 3).

Nach seiner ersten Untersuchung hielt SOROKINE noch mit dem endgültigen Urteil zurück, so lange er nicht die unmittelbare Beziehung zwischen den runden Zellen und dem Mycelium nachgewiesen hatte, wiewohl ihr gleich großer Durchmesser einen Zweifel nach dieser Richtung kaum aufkommen ließ. Die mikroskopische Untersuchung der Schuppen und die Herstellung der Kulturen wurden in der Klinik für Hautkrankheiten von Dr. BASILE KRILOFF vorgenommen, und zwar in folgender Weise: Die Epidermisschuppen wurden 5—10 Minuten in ein Gemenge von Alkohol und Äther gelegt, alsdann einige Minuten in eine Lösung von Ätzkali gebracht, dann auf den Objektträger gelegt und mit einem Deckgläschen bedeckt; auf letzteres wurde nun ein leichter Druck ausgeübt und schließlich das Ganze für einige Stunden in einen Thermostat gelegt. Wenn man dann später die Gläser voneinander entfernte,

so fand man die einzelnen Epidermislagen ganz fest miteinander verklebt. — Die Färbung wurde mit Anilinfarben nach verschiedenen Methoden hergestellt, wobei die Färbung des Myceliums des Parasiten nie gelingen wollte, indem letzterer bei der Entfärbung jedesmal seine Farbe wieder verlor.

Die Färbung mit Jod-Jodkali-Lösung war wegen ihrer Einfachheit und Schnelligkeit sehr bequem, aber auch hiermit ließen sich eine Färbung der einzelnen Fäden des Parasiten nicht erzielen.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der Schuppen findet man eine mehr oder weniger große Zahl von Myceliumfäden in charakteristischer Weise angeordnet: sie wuchern immer in einer Horizontalen fort; die meisten sind geschlängelt oder spiralig, und nur wenige verlaufen gerade. Ihr Durchmesser beträgt 1—3 μ . Sie sind gegliedert, und die einzelnen Glieder sind viereckig. Sie sind regelmäßig zwei bis dreimal so lang wie breit. Die älteren Fäden sind ziemlich derb und bestehen zumeist aus viereckigen Zellen, die jüngeren sind zarter und besitzen mehr längliche Gliederchen. Diese letzteren bestehen aus einer Membran und einem fein granulierten Inhalt, außerdem schließen sie 1—2 Sporen ein; ist letzteres der Fall, so sitzen die beiden Sporen an den Polen der Zelle. Mehrfach fanden sich auch Fäden, die nur aus einer Membran bestanden, dieselbe enthielt nichts als einen kleinen glänzenden Punkt — 1—2 Sporen. Ein anderer Faden bestand aus einer Kette von kleinen, länglichen Säckchen, die an ihren Polen miteinander verklebt waren. Diese Art Fäden besaßen keine Zweige, waren aber an ihren Enden ampullenartig verdickt.

Zur Gewinnung von Kulturen wurden die Epidermisschuppen mit etwas sterilisiertem Wasser in ein kleines Gefäß gebracht und 24 Stunden in einen Thermostaten gestellt, alsdann auf peptonisierten Agar-Agar ausgesät. Nach 24 Stunden entwickelten sich bei einer Temperatur von 35—36° C. zahlreiche weißfe, rundliche Kolonien von mehr als 1 mm Durchmesser, mit glänzender Oberfläche und nur wenig zackigen Rändern. Am folgenden Tag waren die Kolonien noch größer geworden. Die Pepton-Gelatine fing an, sich an der Oberfläche zu erweichen. Nach einigen weiteren Tagen war die Gelatine im Umfang von über 1 cm verflüssigt; auf der Oberfläche schwamm eine weißgelbliche Schicht und ein gleichfarbiger Satz sammelte sich am Boden an; die dazwischenliegende Flüssigkeit war gelblich und fast klar.

Auf Serum bildete der Mikrobe weißlich graue Flecke, verflüssigte den Nährboden sehr bald unter Bildung einer klaren, gelblichen Flüssigkeit und eines weißlich-gelben Bodensatzes, der nach einem Monat sich zu einer durchsichtigen bräunlich gefärbten Kugel zusammenballte.

Diese Kulturen wurden nun nach GRAM mit Gentianviolett gefärbt, hernach mit Pikrinsäure und Alkohol behandelt und alsdann mikroskopisch untersucht; sie enthielten vereinzelte oder zu Gruppen angehäufte eiförmige Körperchen von 1,5 μ Durchmesser, deren Pole stark gefärbt waren, während die Mitte farblos blieb. Nach 2—3 Tagen konnte man in den Kulturen noch andere Körperchen von glieherer Form wahrnehmen, die großen Bazillen glichen, außer in der farblosen Mitte stark gefärbt waren und fast nur zu zweien vereint vorkamen. Auf Agar-Agar entwickelten sich die Fäden und Kettchen nicht weiter. Auf Gelatine dagegen erwies sich die Kultur aus den nämlichen Elementen zusammengesetzt, jedoch konnten hier nach einigen Tagen bazilläre Gebilde nachgewiesen werden, die aus zwei oder mehreren vereinigten Bazillen bestanden. Auch stieß man auf einzelne Fäden von beträchtlicher Länge; je älter überhaupt die Kultur wurde, desto länger und derber wurden auch die Fäden.

In der *Blutcrumkultur* war die grösste Formenmannigfaltigkeit vorhanden. Wir sahen hier die eiförmigen Körperchen und kurze Stäbchen von derselben Form und Beschaffenheit wie die Gebilde auf Agar und Gelatine, ferner schon in den ersten Tagen lange Bazillen, die aus hellen und dunklen Ringen zusammengesetzt waren. Sie waren unter den verschiedensten Winkeln miteinander verbunden und bildeten teils gerade, teils winkelige, teils gekrümmte Fäden; letztere waren in den ersten Tagen noch zart und ihre Absätze kaum erkennbar; je zarter der Faden, um so länger erschienen die Ketten. In älteren Kulturen (von 23 Tagen) fanden sich schon recht grobe Gebilde, von sonst den nämlichen Eigenschaften wie in den jüngeren, also 1. ovoidale Zellen, einzeln oder in Haufen oder Ketten von verschiedener Länge, 2. Stäbchen, 3. große Fäden.

Frägt man nun, zu welcher Gattung der *Spaltpilze* unser Mikrobe gehört, so läßt sich allerdings nicht leugnen, daß ihn manche Eigenschaften von dem Trichophyton tonsurans und dem Achorion des Favus unterscheiden. Indessen hat er doch mit den genannten Mikroben, namentlich mit dem Trichophyton, nach den Untersuchungen von GRAWITZ, v. VERUJSKY, LESLIE ROBERTS viel Ähnlichkeit, so daß wir wohl berechtigt sind, ihn unter die Hyphomyceten zu verweisen, zu einer Gruppe zwischen dem Mucedo und dem Saccharomyces. Er unterscheidet sich offenbar von ihnen 1. durch die Art seines Wachstums, da seine Fäden weder in der Epidermis, noch auf den Kulturen Verzweigungen, Anschwellungen oder Ampullen bilden, 2. dadurch, daß er keine sporentragenden seitlichen Zweige hat, und 3. dadurch, daß seine Kulturen auf den verschiedenen Nährböden verschieden ausfallen:

- a. Das Trichophyton erzeugt auf Gelatine grobe, wie mit Staub bedeckte Membranen, der Mikrobe der Dermatomyces circumscripta dagegen zarte, leichte, meist gelbliche Membranen.
- b. Auf Agar-Agar bedeckt das Trichophyton die Oberfläche mit einem dichten Mycelium, das hier und da gelblich gefärbt ist, während unser Mikrobe nur ein zartes, weiches Häutchen bildet.
- c. Auf Serum bildet das Trichophyton eine diffuse, gelbliche Schicht mit deutlichen Punkten, unser Pilz dagegen eine graugelbliche Schicht, wobei er das koagulierte Serum sehr schnell verflüssigt.

Klinisch hat die Dermatomyces circumscripta mit anderen Dermatosen parasitärer Natur eine große Ähnlichkeit, und zwar:

1. Mit dem *Eczema circumscriptum parasiticum*, das von RADCLIFFE CROCKER in seinem Handbuch *Diseases of the Skin*. London. 1888. S. 129 beschrieben wird. Dieser Ausschlag hat mit dem trockenen Ekzem viele Ähnlichkeit, unterscheidet sich aber durch den mehr umschriebenen Charakter seiner Schuppen von dem Eczema squamosum. Man trifft ihn namentlich an den Beinen, unterhalb der Knie; er kommt aber auch an den Armen vor. Er bildet große Flecke (»Patches«), die aus kleinsten Papeln mit stark zackigen Rändern bestehen; außerhalb dieser Flecke stößt man nur äußerst selten auf vereinzelte Papeln. Überläßt man diesen Ausschlag sich selber, so nimmt er allmählich zu, indem die einzelnen Flecke größer werden, oder neue Papelhäuten sich an anderen Stellen bilden. Es ist CROCKER zwar nicht geglückt, den betreffenden Bazillus nachzuweisen, die Krankheit heilt aber unter antiparasitärer Behandlung, und deshalb bezeichnete er sie als parasitär.
2. Ein anderes Hautleiden, das mit der Dermatomyces circumscripta große Ähnlichkeit hat, ist das *Eczema marginatum*, von FELD. HEBRA und KOEBNER, beschrieben 1864.
3. Der *Herpes tonsurans* hat mit der Dermatomykose die grösste Ähnlichkeit.
4. Das Nämliche trifft für eine erst kürzlich von Prof. ROBERT CAMPANA in Genua beschriebene parasitäre Dermatoze zu: die *Trichophytia dermica* (*Archiv f. Dermatologie*. 1889. S. 51). Endlich hatte ich auch Gelegenheit, eine ähnliche Mykose an der

Planta pedis bei einer etwa 30jährigen Frau zu sehen; sie kam aber nur für einige Tage aus dem Innern (von Kachira) hierher, so daß die Beobachtung eine sehr unvollständige war. Auf der rechten Fußsohle befand sich ein großer, trockener, schuppiger Fleck von der Größe eines 1-Fr.-Stücks; die Schuppen waren ziemlich dick und mürbe. Die mikroskopische Untersuchung liefs Myceliumfäden und Gonidien erkennen, die denen des Trichophyton sehr ähnelten. Jedoch ist die Bezeichnung Trichophytia weder für diesen noch für den von CAMPANA beschriebenen Fall recht angebracht, da die Trichophytia doch nur auf der behaarten Kopfhaut vorkommt. Das gleichzeitige Befallensein letzterer und anderer Körperteile ist sehr selten.

In meinem Falle von Mykosis der Fußsohle zeigte das Mikroskop auch eine ungeheure Menge von Mycelium, das hier und da von Sporen unterbrochen wurde; die Gonidien waren in besonderen Gruppen angeordnet.

Die letzte uns hier interessierende Frage wäre die nach der Stellung unseres Pilzes im botanischen System. Ich entnehme die folgenden Zeilen dem klassischen Buch von Professor SOROKINE in Kasan, *Die pflanzlichen Parasiten* (Bd. II. St. Petersburg. 1883):

»Die zu Dermatosen führenden pflanzlichen Parasiten, wie Achorion, Trichophyton, Mikrosporon, gehören zur I. Klasse, d. h. zur Klasse der Saccharomyeten.«

Er teilt sämtliche Pflanzenparasiten in sechs Klassen ein:

- I. Saccharomyeten.
- II. Basidiomyeten.
- III. Hyphomyeten.
- IV. Ascomyeten.
- V. Mycelia sterilia.
- VI. Bakterien.

Er teilt die Ansicht von REESS, daß die Saccharomyeten eine Klasse für sich bilden und mit den Mucedinen keinerlei Beziehungen haben; es lassen sich bei den ersteren sieben verschiedene Arten unterscheiden (a. a. O. S. 9). Jedoch sind die Verschiedenheiten zwischen den sieben Arten nicht so groß, daß man sie bestimmt auseinander halten könnte; die Unterschiede bestehen teils in der Größe der Zellen, teils in der Form der Endzellen, die bald mehr, bald weniger ausgefaset oder aufgetrieben sind. Rechnet man dazu noch die außerordentliche Leichtigkeit, mit der die Saccharomyeten ihr äußeres Aussehen verändern, so wird man der Ansicht beistimmen, daß es sich bei diesen »Arten« nur um Formen oder Varietäten handelt, die von äußeren Umständen bedingt werden. SOROKINE schiebt diese Betrachtung seiner Einteilung der Saccharomyeten in Gruppen, nach Professor REESS, voraus.

Später kommt er auf denselben Gegenstand zurück (*Pflanzliche Parasiten* Bd. IV. S. 1. 1886) und warnt die Bakteriologen nochmals vor den Irrtümern, die bei der Vielgestaltigkeit der Saccharomyeten und Bakterien möglich sind:

»Bei jeder neuen parasitären Hautkrankheit, bei der wir auf eine neue Art von Spaltpilzen oder Bakterien stoßen, müssen wir uns die Frage vorlegen: Handelt es sich nicht etwa um Formen, die ihr Aussehen mit der äußeren Umgebung ändern? Gibt es polymorphe Organismen? Und wenn es deren gibt: sind sämtliche Bakterien polymorph, oder kommen bei einzelnen derselben auch Dauerformen vor?«

Für die Mykosen der Haut wenigstens, die Tinea SCHÖNLEINS, die Tinea tonsurans und die Pityriasis versicolor sind selbständige Parasiten nachgewiesen, und zwar von niemand Geringerem als von Professor DE BARY.

Diese Lehre bedeutet ohne Zweifel für die praktische Medizin einen großen Fortschritt. Für die übrigen Hautkrankheiten parasitärer Natur müssen wir noch auf eingehendere Untersuchungen warten. »Wenn,« sagt SOROKINE, »erst zahlreichere und gründlichere Untersuchungen über die Entwicklung der Bakterien vorliegen und wir über die Art der Sporenbildung Gewißheit erlangt haben werden, dann dürfte es auch möglich sein, ein System oder eine Klassifikation aufzustellen, die den Forderungen der Wissenschaft entspricht.

A case of circumscribed Dermatomycosis of the hand. (Inosis dermica.)

By

N. MANSOUROFF.

In the autumn of 1888 I attended a patient who had a scaly dermatosis of the skin of her hand. Its circumscribed outline, its marked desquamation more especially at the periphery, and its manner of spreading, gave me reason to suspect from the very first, that it was due to a micro-organism, a suspicion afterwards confirmed by clinical observation and microscopical examination.

Miss K., aged 18, noticed in September, 1888, some dry, whitish papules near the nail of the left thumb; these papules became vesicular for a few days only; irritation also was present, and at the end of a month the eruption appeared on all the fingers, presenting an ovoid shape with a serpiginous margin.

Nov. 9th, 1888.—The skin of the left thumb, on its extensor surface, is red, shining and covered with dry scales; the edges are raised, well-defined, and formed by thick layers of epidermis. Patient has no pain, but there is some irritation. The treatment consisted in using potash-soap daily for washing the hands, and red precipitate ointment (2 per cent) which the patient was to rub in twice daily. The redness and scaling of the finger soon became less; the thickened cuticle was replaced by a normal layer of skin.

Microscopical examination of these scales revealed the fact that they contained a large number of mycelial threads of a fungus, which were situated between the layers of the epidermis.

These threads were arranged parallel to one another, sometimes twisted, at other times following the outline of the epithelial cells, and occupying their centres, where they grew more rapidly. Others passed through several cells as one can see from the photograph (No. 2).

The threads were continuous and smooth, or they were pointed, some being chain-like, the square links of the chain enclosing round or oval bodies. The links had a distinct outline, and varied between 1 and 3 mm in diameter. The spores were not grouped together, but rather scattered, and when one did occasionally come upon a mass of these spores, they still maintained their chain-like grouping.

Professor SOROKINE of Kasan also examined the micro-organism. He discovered in the epithelial scales some threads which were well-defined and pointed (Plate I, fig. 1). What was of interest here was a mass of threads forming clusters (Plate I, fig. 2). The threads were gathered together in a mycelium which is colourless, and devoid of branches, but it is impossible to decide to what species of fungus this micro-organism belongs, without making cultivations. In addition there are some round and oval cells (some on the point of proliferating); these last may well be considered as products of the threads, and consequently as the gonidia of the fungus (Plate II, fig. 3). After his first examination Professor SOROKINE refrained from giving a decisive opinion, without having established an immediate relationship between the round cells and the mycelium, though the fact of their being the same in diameter left no doubt as to the matter. Microscopical examinations of the scales of this dermatomycosis and cultivations of the micro-organism itself were made in the Laboratory of the Hospital for Diseases of the Skin by Dr. BASIL KRILOFF.

He proceeded as follows;

He kept the scales for some time (from 5 to 10 minutes) in a mixture of alcohol and ether, then he transferred them for several minutes, to a solution of caustic potash; then he placed them on a microscopical slide with a cover-slip, exerted slight pressure and then put the glass in a thermostat for a few hours. When the two glasses were separated, they each had some layers of skin closely arranged and firmly adhering. Staining was effected by aniline dyes,

different methods being used; the staining of the mycelium, however, was never satisfactorily carried out, as each time it lost the stain in the process of decolorisation.

Staining with iodine in potassium iodide commended itself strongly for its easiness and speed, but it was impossible to stain the threads of the parasite with this reagent after they had been separated out.

On examining the scales under the microscope, one finds a varying number of mycelial threads arranged in a characteristic way; they spread always in a horizontal plane; the threads are generally twisted or spiral, but one also finds them arranged in lines.

Their diameter ranges from 1 to 3 micromillimeters. The threads are jointed; the segments are square, and they are always two or three times longer than they are broad. The old threads, which are thicker, consist rather of square cells, the younger ones are more slight, and their joints are formed by a membrane with fine granular contents, and, in addition, they enclose sometimes one, sometimes two spores; in the latter case they are to be found at the end of the cells.

Often threads are to be met with which consist of a membrane only, where no contents are to be seen save a small bright point—one or two spores.

Such a filament presents itself as a chain composed of little pouches drawn out at the ends, and joined end to end. The threads have no branches, but are apparently pouches or dilations at their extremities and usually joined together in pairs. The growth of these threads and chains did not occur upon agar-agar. The cultivation on gelatine is made up of the same elements, but, after several days, one can find some rod-like forms which are made up of two or more bacilli which have become separated. One sometimes meets with threads of an unusual length. Side by side with the growth of the cultivation, the length and calibre of the threads also increases.

It is in the cultivation in *blood-serum* that the greatest variety of forms is observed. We could observe here ovoid cells, and short rods, having the same character as the forms in the agar and gelatine, and, from the commencement, one met with long bacilli made up of clear and dark rings. The small, rod-like bodies are joined to one another at different angles, forming straight threads, or angular or curved ones. During the first few days these threads are still very fine and their divisions are hardly seen; the chains are long in proportion to the fineness of the threads. In the older cultivations (23 days) one notices some very large forms of the same character as one finds in the fresh cultivations that is to say, 1st oval corpuscles either separate, or grouped together, or even in chains of varying length; 2^{ndly} small rods, and 3^{rdly} thick threads.

With regard to the position which the microbe under discussion should occupy in the class of the Schizomycetes, we must admit that it has some characteristic points which mark it out from the Tricophyton tonsurans, and from the Achlorion of favus; the researches of GRAWITZ, of VERUSKY, and of LESLIE ROBERTS, allow us to conclude that it greatly resembles the micro-organism mentioned, especially the Tricophyton; so we have every reason for classing it among the Typhomycetes, a class which is intermediate between the Mucedinae and the Saccharomycetes.

But it evidently differs from them, 1. in the mode of its proliferation, for these threads give off no branches either in the epidermis or in the cultivations, nor any bulgings or sacs at their ends; 2. it gives off no lateral branches, bearing spores, and 3. there is a difference in the results of its cultivation in different media.

- a. Tricophyton on gelatine gives rise to thick membranes which appear as if the were covered by dust; the micro-organism of the circumscribed dermatomycosis produces a delicate membrane of a light cream colour.
- b. With agar-agar the Tricophyton covers the surface with a thick mycelium, of a yellow colour in parts; the micro-organism in question covers it with a fine white layer.
- c. In serum Tricophyton covers the medium with a diffuse yellow layer with some distant points; our micro-organism yields a greyish-yellow layer and rapidly liquefies the coagulated serum.

As to clinical classification of the circumscribed dermatomycosis we cannot but say that it presents a striking likeness to the other parasitic dermatoses such as, for instance:

1. Eczema circumscriptum, described by RADCLIFFE CROCKER in his handbook on "*Diseases of the Skin*" (London. 1888. page 129). This rash resembles to a great extent the dry form of eczema, but differs in the more defined outlines of its scales as compared with eczema squamosum; it occurs most commonly on the legs below the knees, but it is also sometimes seen on the arms. It presents patches made up of very small papules surrounded by clear-cut edges, and the papules are only very rarely found outside these circles. This disease, untreated, spreads little by little, or the spots appear in fresh situations. Although Dr. CROCKER has been unable to find any parasite, yet the disease under antiparasitic treatment gets well, this being the reason why he called it parasitic.
2. Another parasitic disease which is closely allied to our dermatomycosis is the eczema marginatum, described in 1864 by FERDINAND HEBRA and KOEBNER.
3. Herpes tonsurans more closely resembles the dermatomycosis, which we actually analyse.
4. We have also learnt to know a new variety of parasitic dermatosis, described by Professor ROBERT CAMPANA of Genua, the tricophytosis dermica. (*Archiv f. Dermat.* 1889. page 51.)

I have also seen a case of a similar mycosis on the sole of the foot of a woman 31 years old; she came from the interior (from Kachina) for a few days only, so that the observation in her case was incomplete. There was present on her right sole a dry, red, scaly spot about the size of a franc. The scales were large and brittle. The microscopical examination showed mycelial threads and gonidia exactly like those of Tricophyton. However the name tricophytosis in this case, as also in the case described by CAMPANA, hardly was suitable for these affections, seeing that tricophytosis attacks the scalp proper. One is bound to say that this affection very seldom occurs along with an affection of the scalp. In our case of mycosis of the sole of the foot the microscope showed also a large number of jointed mycelial threads with spores here and there; the gonidia were arranged in

separate groups. The last question which will be of interest to us in this study is the place that our microbe should hold in a botanical classification. I quote here some lines from the work of our excellent Professor SOROKINE, of Kazan, which are in his classical work on "*Vegetable Parasites*", (Vol. II. St. Petersburg. 1883):

"The vegetable parasites which set up the parasitic dermatoses as the Achorian, Tricophyton, Microsporon, belong to class I, that is to say, to the Saccharomycetes."

He arranges the vegetable parasites into six classes, namely:

- I. Saccharomycetes.
- II. Basidiomycetes.
- III. Hyphomycetes.
- IV. Ascomycetes.
- V. Mycelia sterilia.
- VI. Bacteria.

With Mr. REESS he considers that the Saccharomycetes form an altogether separate group, and have no connection with the Mucedinae. Possibly they may be divided into seven different groups (l. c. page 9). These groups are not distinguished by very marked characteristics, which would enable us to recognize each of the groups; we must confine our attention to stating that the groups differ sometimes by the large size of their cells, sometimes by the shape of their terminal cells, which are more or less narrowed or swollen. Add to this the extraordinary power that these Mycetes, belonging to the group of Schizomycetes, possess of altering their outward appearance, and we understand why it is needful to consider the species as forms or varieties arising out of different ulterior conditions. In announcing this idea at first, Professor SOROKINE described the Saccharomycetes and classified them according to Professor REESS. Later he returns to this study (*Vegetable Parasites*. Vol. IV. page 1. 1886), and warns bacteriologists once again of the errors which may arise from the polymorphism of Schizomycetes and Bacteria.

"When we see a fresh skin-disease and find a fresh variety of Schizomycetes or Bacteria, straightway the question arises: Are we not looking at forms which can change their outward appearance to match their altered surroundings? Do organisms exist capable of assuming more than one shape, and if it is so, can one say of all Bacteria whether there are forms of them which are permanent?"

At any rate for the mycoses of the skin—the tinea of SCHÖNLEIN, the tinea tonsurans, and pityriasis versicolor—one has found separate parasites peculiar to the diseases, and this has been shown by the celebrated Professor DE BARY. This teaching was a great step, no doubt, for practical medicine. With regard to other parasitic dermatosis we must await further more accurate and minute researches. "When the time comes," says Professor SOROKINE, "when the observation and study of the production of Bacteria become more frequent and more detailed, and when we are sure of the methods of production of spores, it will be possible to establish a system of classification which will answer the requirements of science."



1. Multiple guttartige geschwulstartige Bildungen der Haut des Rumpfes
von E. SCHWENINGER und F. BÜZZI.



2. Dermatomycosis circumscripta manus
par N. MANSUREFF.

XVI.

Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

By

T. COLCOTT FOX.

History of the disease.

I exhibited the male patient at the International Medical Congress of 1881 and I had previously described the cases, and presented the illustration that now appears, to the Clinical Society of London on November 12th 1880 (*Trans. Clin. Soc. London*, Vol. 14, 1881). The following is the history there given. GEORGE W. T., aged 19½ years, and his sister, SARAH ANN T., aged 18 years, are affected in a precisely similar manner with an erythematous eruption of the skin from which they have never been entirely free since its onset in each case at about the age of three or four years only. The exact age of origin is a little doubtful but it was in infancy. The patients are the two elder children of a family of five, who are all alive and healthy. The family history is quite devoid of any facts throwing light on the case. There are two grandfathers living, aged respectively 78 and 76, and it is said that a great-grandfather and his wife lived respectively to 100 and 101 years. The father of the patients is healthy,¹ but has been very deaf since his fourteenth year (it is supposed from bathing); the mother is suffering from a renal calculus. I cannot obtain any clue to a syphilitic history, though the first fruit of the parents marriage was a miscarriage, and the patients are rather stunted physically² though not mentally, compared with the other members of the family. Both have numerous minute telangiectases over their faces; the girl, who is a school teacher, always has a hoarse voice, and the boy erupted his teeth with difficulty, and when ten months old had infantile paralysis of the left leg. One sister is excessively hysterical and another brother had Erythema multiforme during an attack of acute Rheumatism in boyhood.

Present state.

The *description of the eruption* in one case will serve for both, although the attacks are rather more severe and extensive in the brother. The eruption begins by the evolution of scattered, isolated, slightly raised, erythematous papules, about the size of a millet seed, effaceable temporarily by pressure,

accompanied by the most intolerable itching, which at its height destroys the sleep and much distresses the patient. These papules quickly extend centrifugally, whilst the central hyperæmia as rapidly subsides, so that in a few hours after the appearance of a papule we observe a circular area of skin pigmented but otherwise normal, ever enlarging in exact ratio with the narrow, slightly raised, advancing erythematous border. Such areas complete their desquamation so rapidly that there is only a ragged cuticular fringe adherent to the inner edge of the advancing erythematous border of the ring, but this white fringe constitutes a very curious and conspicuous feature. Now as these rings continue to enlarge, which they may do up to about the size of the palm of the hand, they meet other adjoining similar rings and fuse together, and so in time large tracts of skin are covered with festooned and gyrate figures. The skin over which the erythema has travelled resumes in a few days its normal condition, excepting as regards the pigmentation. Both patients are subject to recurrent non-febrile outbreaks of greater or less intensity, which occur at least every three months, and last from ten days to six weeks according to the severity, and then the greater part of the trunk, with the extremities, especially their extensor surfaces, may be attacked; but in the intervals also between these outbreaks there is a continuous evolution of papules here and there, particularly over the shoulders, the thighs and buttocks, and in the girl the popliteal spaces, so that I have never yet seen the skin absolutely free; and thus it has been, the patients inform me, ever since they were about four years of age. The palms and soles, the face, neck, and scalp are never attacked, and rarely the dorsal surfaces of the hands and feet. The patients associate the special outbreaks with changes in the season or in the weather, and they say the disease is always less intense in the winter. The male patient further notices that the eruption will start from the region of any scratch or cut, and experience teaches him that an attack will quickly and certainly follow any irregularity of living.

Subsequent history to the present time.

The patients have been under my observation from time to time ever since. The eruption has presented but few variations, and these have been due to the greater or lessened

¹ Note on Nov. 13 1890. The father suffered from ordinary Eczema and died of erysipelas of the head. The mother is still living.

² Both brother and sister are now well developed and except for the skin disease in robust health.

intensity of the evolution. When intense the macules extend peripherally with great rapidity, and the skin is covered with eruption as in a severe case of DUHRING'S Pityriasis maculata et circinata, but when the attack is less severe the skin is only affected here and there, the macules do not attain a greater size than an English sixpence and slowly spread for a week before they gradually die away. The eruption always commences with a milium macule or slightly elevated papule, soon becomes covered with a scale somewhat simulating Psoriasis and as a rule the extending macular lesion becomes ringed, leaving the central part deeply pigmented. The colour is a fresh rosy red, and the cuticular fringe attached to the inner edge of the advancing border is a very conspicuous feature and in the gyrate patches looks like a succession of waves something like those in Tinea imbricata. The evolution is accompanied by a marked tingling and burning sensation, often intense, and exaggerated when the body is heated. The patients cannot bear to wear flannel.

Throughout all these years the eruption in both patients has been macular and only involving the most superficial layers of the skin like the Roseola of WILLAN as depicted by WILLIS in his Atlas. I have seen however one exception. In the year 1883 in a very severe attack the borders of the lesions in the male patient were vesicular like a Dermatitis herpetiformis. The patient informs me this was the only occasion.

The male patient now aged 29 years, has married and is the father of three beautifully healthy children. He maintains that his eruption is worst in the spring and autumn and that he looks for a special outbreak about once a month. He plays the violin at entertainments and if he indulges at all freely in alcohol he is certain of an attack next day, but it must be clearly understood that neither he nor his sister are ever quite free from eruption. Mental worry also aggravates the disease. The sister is also married and has had two children, one healthy except for some eczema, the other dead of meningitis. She suffered very severely from her eruption during the later months of her pregnancy.

At my last examination I found the condition of the male patient to be as follows. The forearms to the wrists were the seat of a beautifully patterned rosy erythematous eruption, like WILLAN's Roseola or a very copious, but not otherwise intense Copaiba rash, or a Pityriasis rosea. The whole surface of the forearms was absolutely covered. The arms above the elbows were free, also the face, neck and legs. Over the trunk, back and front but mostly the latter, were disseminated rounded areas, the size of a florin, covered with a thick collection of scales. Where the latter had fallen a deeply pigmented area was left. This condition was very suggestive of a declining Dermatitis herpetiformis and contrasted very markedly with the less intense condition on the forearms. The groins and buttocks were more thickly covered with lesions like those on the trunk. He is otherwise in robust health, and the disease is on the whole less severe than in former years. The sister is quite similarly affected but rather less severely. The whole of the arms and forearms are involved, the upper half of the trunk and especially the shoulders and breasts. She is never quite free but has special attacks at irregular intervals and

then the abdomen and thighs may be covered. The accompanying illustration may have been taken from her shoulder at the present time. In neither have the mucous membranes been involved at any time. She is quite well and strong.

Treatment.

The male patient had undergone in former years prolonged treatment with mercury, arsenic, quinine etc. at the hands of very competent physicians, but nothing has done him any real good. Arsenic and other drugs quite failed in my hands. He has strictly dieted himself and been a vegetarian without avail. He and his sister both obtain relief from various soothing and antipruritic lotions, made with lead, zinc, carbolic acid, tar etc, but these have no curative effects.

Anatomy.

I have been unable to examine sections of the skin, but I never could demonstrate any fungus. The disease is obviously inflammatory and involves only the most superficial layers of the cutis.

Differential diagnosis.

So far as my experience and my knowledge of dermatological literature extend I believe these cases to be unique. With the exception of one attack, when the inflammatory process passed on to vesiculation, the lesions have always been macular, and the type of disease has been wonderfully constant. The process reminds one forcibly of the most superficial forms of Erythema multiforme, of the Roseola of WILLAN and WILLIS, of DUHRING'S Pityriasis maculata et circinata, and of some medicinal eruptions. Here is an extremely close resemblance in the conduct of the lesions to the so-called "geographical tongue". The appearance of the primary macules, their acute centrifugal spread and breaking up into segments of circles, the rapid desquamation of the central parts and the formation of a fringe of loosening cuticle at the extending border, the extremely superficial character of the process, and the constant succession of the lesions at the same regions all remind one of the "geographical tongue".

I was at one time disposed to regard the affection as a very exceptional phase of *Erythema multiforme*, but, although there are some remarkable cases of chronic Erythema multiforme on record, I cannot now think my former view was correct. Certain cases of more or less acute general *Urticaria* behave in a somewhat similar manner but I have never observed any trace of urtication in my patients.

Although one type of diseased process has been strikingly maintained throughout there is a certain multiformity of aspect in different parts of the body. Thus in the man and woman the forearms are thickly covered with rounded desquamated rosy macules. In the man the trunk is studded with thickly scaled areas like a drying up Dermatitis herpetiformis, and with pigmented patches left behind. The woman's shoulders are exactly like the illustration, which was taken some years ago from the man. This partial multiformity of aspect, the occurrence of a vesicular attack, and the extreme chronicity might suggest that the disease is the stereotyped erythematous

phase of Dermatitis herpetiformis or, as Brocq prefers to designate it, *Dermatite polymorphe prurigineuse chronique à poussées successives*. In certain cases the latter malady begins by erythematous patches resembling urticaria or figured erythema. I have now seen many cases of Dermatitis herpetiformis and observed this erythematous stage, but have never observed in that disease anything quite like the lesions in my cases. DUHRING mentions only one case where the erythematous type was long preserved, and it is evident from the perusal of Brocq's monograph that our experience upon this point is as yet very limited.

There is a certain resemblance on the trunk to a wide spread case of *Tinea trichophytina*, such as is seen in the tropics

and very rarely in England. I have so far quite failed to isolate any organism that is likely to be the cause.

Name.

I do not think the name, *Erythema gyratum perstans*, which I chose, a good one, but until further experience accumulates it will perhaps be best not to coin another for this remarkable *persistent circinate pruritic dermatitis*.

DESCRIPTION OF PLATE XVI.

- a. Primary eruptive papules.
- b. Young circinate eruption formed from a papule.
- c. White, ragged, desquamating cuticle, attached by one border to the advancing erythematous circle, and free towards the centre of the patch.
- d. Pigmented interior, which has already rapidly desquamated.

Erythema gyratum perstans bei den zwei älteren Mitgliedern derselben Familie.

Von

T. COLCOTT FOX.

Krankengeschichte.

Bei Gelegenheit des Internationalen medizinischen Kongresses im Jahre 1881 habe ich den einen dieser Fälle, den Mann, vorgestellt, und ich hatte zuvor über beide einen Bericht, nebst der jetzt zu veröffentlichten Abbildung der Clinical Society of London am 12. November 1880 bereits vorgelegt (*Trans. Clin. Soc. London*, Vol. 14, 1881). Die folgenden Zeilen enthalten eine Wiedergabe der dortigen Mitteilung.

GEORGE W. T. 19 $\frac{1}{4}$ Jahre alt, und seine Schwester SARAH ANN T., 18 Jahre alt, sind beide genau in der nämlichen Weise von einem erythemartigen Hautausschlag befallen und sind seit Beginn desselben, was bei beiden im dritten oder vierten Lebensjahr der Fall war, niemals gänzlich davon wieder befreit gewesen. Ganz genau läßt sich der Zeitpunkt des Beginns nicht angeben, jedenfalls fiel derselbe ins früheste Kindesalter. Die Kranken sind die zwei ältesten Kinder einer fünf Köpfe starken Familie, die alle leben und gesund sind. Der Familienbericht ergibt keinerlei Thatsachen, welche auf unseren Fall irgend welches Licht werfen könnten. Zwei Großväter im Alter von 78 resp. 76 Jahren sind noch am Leben, und es wird angegeben, daß ein Urgroßvater und seine Frau ein Alter von 100 resp. 101 Jahren erreichten. Der Vater der Patienten ist gesund,¹ aber er ist seit seinem 14. Jahre sehr schwerhörig gewesen (wie man annimmt, infolge von Baden); die Mutter leidet an Nierensteinbildung. Ich konnte keinen Anhalt für eine syphilitische Erkrankung gewinnen. Doch war das erste Ergebnis der elterlichen Ehe eine Frühgeburt, und die Patienten sind physisch,² obgleich nicht geistig, etwas wenig entwickelt im Vergleich zu den anderen Mitgliedern der Familie. Beide haben zahlreiche minimale Teleangiektasien im Gesicht; das Mädchen, eine Lehrerin in einer Schule, hat stets eine heisere Stimme, und der Knabe hatte Mühe beim Zahnen und acquirierte im zehnten Monat eine spinale Kinderlähmung des linken Beins. Eine andere Schwester ist hochgradig hysterisch, und ein anderer Bruder hatte im Knabenalter während eines Anfalls von Rheumathritis acutus auch Erythema multiforme dargeboten.

Status praesens.

Die Beschreibung des Ausschlags bei dem einen Fall kann für beide Patienten dienen, obgleich die Anfälle beim Bruder etwas intensiver und von größerer Ausdehnung sind. Der Ausschlag beginnt mit der Entwicklung von zerstreuten, isolierten, wenig erhabenen erythematösen Papeln ungefähr von der Größe eines Hirsekorns, bei Anwendung von Druck auf kurze Zeit verschwindend und von ganz unerträglichem Jucken begleitet, das auf seinem Höhepunkt den Schlaf unmöglich macht und den Patienten sehr quält. Diese Papeln breiten sich in peripherer Richtung schnell weiter aus, während die zentrale Hyperämie ebenso schnell sich zurückbildet, so daß wir schon einige Stunden nach dem Auftreten einer Papel beobachten können, daß sich ein kreisförmiges, pigmentiertes, aber sonst normales Hautgebiet, welches sich fortgesetzt genau in demselben Verhältnis wie der schmale, wenig erhabene, fortschreitende Rand weiter ausbreitet. Solche Stellen erleiden eine so rapide Desquamation, daß nur am inneren Rande des fortschreitenden erythematösen Ringes eine zackige Hautfranse haften geblieben ist, aber diese weisse Franse bildet eine sehr eigentümliche und auffällige Erscheinung. Während nun diese Ringe fortfahren sich zu vergrößern, wobei sie die Größe eines Handtellers erreichen können, treffen sie mit ähnlichen Ringen in ihrer Umgebung zusammen,

mit denen sie sich vereinigen, so daß im Laufe der Zeit große Hautstrecken mit guirlandenartigen und ringförmigen Gebilden bedeckt sind. Die Haut ist an den Stellen, die vom Erythem befallen gewesen sind, nach wenigen Tagen wieder von normaler Beschaffenheit, ausgenommen allein die Pigmentierung. Beide Kranke neigen zu fieberlosen Anfällen von größerer und geringerer Intensität, welche wenigstens alle drei Monate stattfinden und je nach der Intensität zehn Tage bis zu sechs Wochen anhalten, wobei der größere Teil des Rumpfes, sowie die Extremitäten und namentlich die Streckseiten derselben befallen werden können; aber auch in den Intervallen zwischen derartigen Anfällen findet eine fortwährende Neubildung von Papeln hier und dort statt, so namentlich auf den Schultern, den Oberschenkeln und Nates und beim Mädchen in den Kniekehlen, infolgedessen ich bisher die Haut nie vollständig rein gesehen habe; wie mir die Kranken mitteilen, hat dieser Zustand seit ihrem vierten Lebensjahr unverändert fortbestanden. Die Handteller und Fußsohlen, das Gesicht, der Hals und die Kopfhaut werden niemals befallen, die Dorsalseite der Hände und Füße selten. Die Patienten nehmen einen Zusammenhang zwischen den einzelnen Ausbrüchen und Veränderungen in der Jahreszeit oder des Wetters an, und sie behaupten, die Affektion sei im Winter stets weniger intensiv. Der Mann ferner hat beobachtet, daß der Ausschlag mit Vorliebe in der Umgebung irgend einer kleinen Ritze oder eines Schnittes entspringt, und er weiß aus Erfahrung, daß ein Anfall auf jeglichen Exzess mit Bestimmtheit nachfolgen wird.

Weiterer Verlauf bis auf den jetzigen Zeitpunkt.

Die Patienten sind stets seither von Zeit zu Zeit von mir untersucht worden. Der Ausschlag hat nur wenig Veränderung dargeboten, und diese jeweiligen Unterschiede beruhten auf der größeren oder geringeren Intensität der Evolution. Wenn der Ausschlag intensiv auftritt, so breiten sich die Flecken mit großer Geschwindigkeit nach der Peripherie aus und die Haut bekommt ein ähnliches Aussehen wie bei einem intensiven Falle von DUHRINGS Pityriasis maculata et circinata, aber wenn der Anfall weniger intensiv ist, so wird die Haut nur an einzelnen Stellen befallen, und die Flecke erreichen keine größere Ausdehnung als die eines englischen Sixpence (Fünzigpfennigstück) und breiten sich langsam während acht Tage aus, worauf sie allmählich wieder verschwinden. Der Ausschlag beginnt stets mit einer miliären Macula oder einer etwas erhabenen Papel, wird bald mit Schuppen etwas in der Art von Psoriasis bedeckt, und in der Regel wird die sich ausbreitende makulöse Läsion ringförmig, wobei der zentrale Teil eine tiefe Pigmentierung annimmt. Die Farbe ist hellrosa und die dem inneren Rande des fortschreitenden Saumes anhaftende schuppige Franse sticht sehr auffällig hervor und macht an den ringförmigen Flecken den Eindruck einer Reihenfolge von Wellen, etwa wie diejenigen bei Tinea imbricata. Die Entwicklung dieser Affektion ist von ausgesprochenem Schingen und einem Gefühl von Brennen begleitet, das oft intensiv ist und sich noch steigert, wenn der Körper heiß wird. Die Patienten können flannelne Kleidungsstücke nicht vertragen.

Alle diese Jahre hindurch ist der Ausschlag bei beiden Patienten nur fleckig gewesen und hat nur die oberflächlichsten Schichten der Haut befallen, wie die von WILLIS in seinem Atlas abgebildete Roseola von WILLAN. Einmal jedoch habe ich eine Ausnahme hiervon gesehen. Im Jahre 1883 bei Gelegenheit eines sehr intensiven Anfalls waren die Ränder der Läsionen bei dem männlichen Kranken vesikulös wie bei Dermatitis herpetiformis. Wie der Patient bestimmt aussagt, war dies sonst nie der Fall gewesen.

¹ Bemerkung vom 13. November 1890: Der Vater litt an gewöhnlichem Ekzem und starb an Kopfersipiel. Die Mutter lebt noch.

² Beide, Bruder und Schwester, sind jetzt gut entwickelt und erfreuen sich mit Ausnahme des Hautleidens einer kräftigen Gesundheit.

Der Mann steht jetzt in seinem 29. Jahre, ist verheiratet und Vater von drei prächtig gesunden Kindern. Er erklärt, daß sein Ausschlag im Frühling und Herbst am schlimmsten sei, und daß er auf einen besonderen Anfall ungefähr einmal im Monat gefaßt ist. Er spielt Geige bei Vorstellungen, und wenn er auch nur ein bißchen reichlich Alkoholika zu sich nimmt, so kann er mit Bestimmtheit auf einen frischen Ausbruch für den nächsten Tag rechnen, wobei aber nicht zu vergessen ist, daß weder er selbst noch seine Schwester jemals ganz frei von allem Ausschlag sind; psychische Alterationen tragen ebenfalls zur Verschlimmerung des Leidens bei. Die Schwester ist auch verheiratet und hat zwei Kinder geboren, von denen das eine abgesehen von einem mäßigen Ekzem gesund ist, das andere an Meningitis gestorben ist. Während der letzten Monate der Gravidität hatte sie von ihrem Ausschlag sehr erheblich zu leiden.

Bei meiner letzten Untersuchung des Mannes konstatierte ich Folgendes: Die Vorderarme waren bis an die Handgelenke von einem wunderschön gemusterten, rosaroten, erythematösen Ausschlag besetzt; derselbe erinnerte an WILLANS Roseola oder ein sehr reichliches aber sonst nicht intensives Kopaivaexanthem oder eine Pityriasis rosea. Die gesamte Oberfläche der Vorderarme war total überdeckt, Oberhalb der Ellbogen waren die Arme frei, desgleichen Hals, Gesicht und Beine. Auf dem Stamme, der vorderen und hinteren Fläche desselben, namentlich aber auf ersterer fanden sich zerstreute rundliche Stellen von etwa Thalergröße (Florin), welche mit einer dichten Ansammlung von Schuppen bedeckt waren. Wo letztere wieder abgestoßen worden waren, blieb ein dunkel pigmentiertes Gebiet zurück. Dieser Zustand erinnerte sehr lebhaft an eine in Heilung begriffene Dermatitis herpetiformis und bildete einen starken Kontrast mit dem weniger hochgradigen Zustand auf den Vorderarmen. Die Leisten und Nates waren noch dichter bedeckt mit Gebilden von derselben Art wie die auf dem Stamme lokalisierten. Patient erfreut sich im übrigen einer kräftigen Gesundheit und die Krankheit ist jetzt im ganzen weniger intensiv, als in früheren Jahren. Die Schwester ist in ganz ähnlicher Weise, aber etwas weniger hochgradig affiziert. Die ganzen Ober- und Vorderarme sind befallen, die obere Hälfte des Stammes und besonders die Schultern und Brüste sind ergriffen. Die Haut ist niemals ganz rein, doch treten in unregelmäßigen Zwischenräumen ausgesprochene Exacerbationen auf, und dann können auch das Abdomen und die Ober-schenkel ebenfalls beteiligt sein. Die beigegebene Abbildung mag den Zustand ihrer Schulter um den gegenwärtigen Zeitpunkt wiedergeben. Bei keinem der Kranken sind zu irgend einer Zeit die Schleimhäute affiziert gewesen. Die Frau ist sonst ganz gesund und kräftig.

Therapie.

Der Mann hatte in früheren Jahren sich einer fortgesetzten Behandlung mit Quecksilber, Arsenik, Chinin etc. auf Anraten sehr fähiger Ärzte unterzogen, aber nichts hatte ihm irgend einen wirklichen Vorteil gewährt. Arsenik und andere Mittel haben mich dabei vollständig im Stich gelassen. Patient hat strenge Diät gehalten und ist auch eine Zeit lang Vegetarianer gewesen, aber ohne allen Erfolg. Sowohl er als auch seine Schwester bekommen einige Linderung durch verschiedene mit Blei, Zink, Karbolsäure, Teer etc. zubereitete beruhigende und den Juckreiz mildernde Lösungen, aber alle diese Mittel besitzen keine heilende Wirkung.

Anatomie.

Ich bin nicht in der Lage gewesen, Hautschnitte zu untersuchen, auch einen Pilz habe ich niemals nachweisen können. Die Krankheit ist offenbar eine entzündliche und betrifft nur die alleroberflächlichsten Schichten der Cutis.

Differentialdiagnose.

Soweit als meine Erfahrungen und Kenntnisse der dermatologischen Literatur sich erstrecken, so halte ich dieses Vorkommen für ein Unicum. Mit Ausnahme des einen Anfalls, bei welchem der entzündliche Vorgang zur Entwicklung von Bläschen weiterschritt, sind die Gebilde stets nur Flecke gewesen und der Krankheitstypus ist ganz

merkwürdig konstant geblieben. Der Vorgang erinnert sehr lebhaft an die alleroberflächlichsten Formen von Erythema multiforme oder an die Roseola von WILLAN und WILLIS, an DUHRINGS Pityriasis maculata et circinata und an einige Arzneiexantheme. Wir haben hier eine außerordentlich frappante Ähnlichkeit in Bezug auf das Verhalten dieser Affektion mit der sogenannten »Lingua geographica«. Das Aussehen der primären Flecke, deren rapide, zentrifugale Ausbreitung und Auflösung in Kreissegmente, die rapide Desquamation der zentralen Teile und die Entwicklung einer Franse von gelockertem Epithel an dem weiterschreitenden Saume, die ungewöhnlich oberflächliche Art des Prozesses und die ununterbrochene Reihenfolge der Gebilde auf denselben Stellen sind alle Erscheinungen, welche an die »geographische Zunge« erinnern.

Zu einer Zeit war ich geneigt, die Affektion für eine sehr ungewöhnliche Art des Erythema multiforme zu halten, aber obgleich einige merkwürdige Fälle von chronischem Erythema multiforme in der Literatur verzeichnet sind, so kann ich jetzt doch nicht meine damalige Auffassung für die richtige halten. Gewisse Fälle von mehr oder weniger akuter, universeller Urticaria benehmen sich in ungefähr ähnlicher Weise, aber ich habe bei meinen Patienten niemals irgend eine Spur von Nesselsbildung gesehen.

Obgleich nun der eine Typus des Krankheitsprozesses in auffallender Weise durchweg erhalten geblieben ist, so läßt sich doch an den verschiedenen Körperteilen eine gewisse Verschiedenheit in der Beschaffenheit des Ausschlags konstatieren. So sind bei beiden Kranken die Vorderarme mit runden, schuppigen, rosaroten Flecken dicht besetzt. Bei dem Manne ist der Stamm übersät mit Stellen mit dicken Schuppenanhäufungen, wie bei einer austrocknenden Dermatitis herpetiformis, und mit zurückbleibenden Pigmentflecken. Bei der Frau sehen die Schultern genau aus wie die vor einigen Jahren nach dem männlichen Kranken aufgenommene Abbildung. Diese partielle Multiplizität des Aussehens, das Vorkommen eines mit Bläschenbildung einhergehenden Anfalls und die außergewöhnliche Chronizität könnten es einem nahe legen, die Krankheit als ein stereotyp gewordenen erythematöses Stadium von Dermatitis herpetiformis oder, wie BROcq es lieber bezeichnet wissen will, *Dermatie polymorphe prurigineuse chronique à poussées successives*. In gewissen Fällen fängt die letztere Krankheit mit erythematösen Flatschen wie Urticaria oder Erythema multiforme an. Ich habe jetzt schon viele Fälle von Dermatitis herpetiformis gesehen, und ich habe auch dieses erythematöse Stadium beobachtet, aber ich habe bei jener Krankheit nie etwas gesehen, das den Gebilden bei meinem Falle ganz ähnlich wäre. DUHRING erwähnt nur eines einzigen Falles, bei dem der erythematöse Typus lange erhalten blieb, und es wird nach der Lektüre von BROcq's Monographie jedem klar sein, daß unsere Kenntnisse in dieser Beziehung vorläufig noch sehr beschränkt sind.

Auf dem Rumpfe bietet der Ausschlag eine gewisse Ähnlichkeit mit einer sehr ausgedehnten Tinea trichophytina dar, wie man sie in tropischen Ländern, aber nur sehr selten in England beobachten kann. Bisher ist es mir durchaus unmöglich gewesen, irgend einen Organismus, der als eine mutmaßliche Ursache angesehen werden könnte, zu isolieren.

Bezeichnung.

Ich finde nicht, daß der von mir gewählte Name Erythema gyratum perstans ein guter ist, aber bis wir in den Besitz weiterer Erfahrungen gelangen, dürfte es vielleicht zweckmäßig sein, keinen anderen zu formulieren zur Bezeichnung dieser eigentümlichen *persistierenden bogenförmigen juckenden Hautentzündung*.

Beschreibung der Tafel XVI.

- a. Primäre, eruptive Papeln.
- b. Frischer, bogenförmiger, aus einer Papel entstandener Ausschlag.
- c. Weiße, zackige, schuppige Hautschicht, die auf der einen Seite mit dem fortschreitenden erythematösen Kreise verbunden ist, nach dem Zentrum des Fleckes zu frei liegt.
- d. Pigmentierter Mittelteil, der bereits rapide abgeschuppt ist.

Erythema gyratum perstans chez les deux personnes plus âgées d'une famille.

Par

F. COLCOTT FOX.

Histoire de la maladie.

J'ai présenté l'histoire de l'homme au Congrès international des Sciences Médicales de 1881. J'avais d'abord décrit les cas et présenté la figure à la Société clinique de Londres le 12 septembre 1880 (*Trans. clin. Soc. Londres*. Vol. 14, 1881). Ce que suit est l'observation que j'y ai publiée.

GEORGES W. S., 19¹/₂ ans, et sa soeur SARAH ANNE S., 18 ans, sont atteints d'une façon tout à fait semblable d'une éruption de la peau dont ils n'ont jamais été quittes complètement, depuis qu'elle apparut chez tous les deux sur l'âge de 3 ou 4 ans. Les patients sont les aînés d'une famille de 5 personnes, toutes vivantes et bien portantes.

L'histoire de la famille ne renferme aucun renseignement pouvant éclairer le cas. Il existe deux grand-pères vivants âgé l'un de 78 ans, l'autre de 76 ans, et l'on dit qu'un arrière grand-père et sa femme vécurent l'un jusqu'à l'âge de 100 ans, l'autre vécut jusqu'à l'âge de 101 ans. Le père des malades est bien portant,¹ mais il est sourd depuis l'âge de 14 ans (à la suite d'un bain on suppose); la mère est atteinte de gravelle rénale. On ne trouve pas d'antécédents syphilitiques, bien que le premier fruit du mariage était une fausse couche et que les malades soient faibles, physiquement² mais non mentalement comparativement aux autres membres de la famille. Tous les deux présentent de nombreuses petites tétangiectasies. La jeune fille qui est maîtresse d'école a toujours été enrouée. Le garçon ne fit ses dents qu'avec la plus grande difficulté et à l'âge de 10 mois eut une paralysie infantile de la jambe gauche. Une soeur est excessivement hystérique, et un autre frère fut atteint pendant son jeune âge d'érythème multiforme pendant une attaque de rhumatisme articulaire aigu.

État actuel.

La description de l'éruption d'un de ces cas servira pour les deux, bien que les attaques soient moins intenses et moins extensives chez le frère. Les éruptions de bulles sous forme de papules érythémateuses, disséminées, isolées, légèrement surélevées, de la grandeur environ d'un grain de mil, disparaissant momentanément à la pression, sont accompagnées d'un prurit insupportable, pouvant même torturer beaucoup le malade et lui enlever tout sommeil. Ces papules s'étendent rapidement d'une façon centrifuge, tandis que l'hyperémie centrale disparaît rapidement de telle sorte que quelques heures après l'apparition de la papule, l'on trouve un circonférence de peau pigmentée, mais à part cela normale s'étendant suivant la marche centrifuge d'une bordure érythémateuse étroite et légèrement surélevée. Ces surfaces se desquamant si rapidement que l'on ne trouve guère qu'une mince desquamation lamelleuse déchiquetée au niveau de la face interne de la bordure érythémateuse envahissante; mais cette bordure blanche desquamante est des plus remarquables. Ces anneaux en s'élargissant (et ils peuvent atteindre jusqu'à l'étendue de la paume de la main) se fusionnent avec d'autres anneaux semblables et finissent ainsi par couvrir la peau de lésions d'érythème gyrata festonné. La peau qui a été parcourue par cet érythème reprend en quelques jours son apparence normale excepté en ce qui concerne la pigmentation. Les deux malades sont sujets à des poussées récurrentes non fébriles d'intensité plus ou moins grande qui se produisent au moins tous les 3 mois et qui durent de 10 jours à 6 semaines suivant leur intensité. Dans ces cas, des régions étendues du tronc et des extrémités, en

particulier du côté des surfaces d'extension, peuvent être attaquées. Mais dans l'intervalle de ces poussées il y a une évolution continue de papules en particulier sur les épaules, les cuisses et les fesses, et chez la fille sur les creux poplités, de telle sorte que je n'ai jamais trouvé la peau complètement libre. Il en a été toujours ainsi depuis l'âge de 4 ans, d'après ce que me disent les malades. Les régions palmaires et plantaires, la face, le cou, le crâne ne sont jamais atteints. Les régions dorsales des mains et des pieds le sont rarement. Les malades associent les poussées avec les changements de saison ou de temps et disent que la maladie est toujours moins prononcée l'hiver. Le garçon a remarqué en outre qu'une égratignure ou une coupure est toujours le point de départ de l'éruption, et l'expérience lui a appris qu'une irrégularité de régime sera fatalement suivie d'une poussée.

Suite de l'histoire clinique correspondante à l'état actuel.

J'ai pu suivre ces patients de temps à autre depuis cette époque. Leur éruption n'a présenté que peu de variations et celles-ci ont été dues à l'intensité plus ou moins grande de leur évolution. Lorsqu'elles sont très-prononcées, les macules s'étendent périphériquement avec une grande rapidité et la peau est couverte d'une éruption semblable à celle d'un cas intense de pityriasis maculata et circinata de DUHRING. Mais quand l'attaque est moins forte, la peau est seulement atteinte ça et là; les macules ne dépassent pas l'étendue d'une pièce de 6 pences anglaise et s'étendent lentement pendant une semaine avant de s'effacer. L'éruption débute toujours par une macule milliaire ou par une papule légèrement surélevée; elle est bientôt recouverte par une squame psoriasiforme et en règle générale elle finit par prendre une disposition annulaire à centre fortement pigmenté. Sa couleur est d'un rose rougeâtre frais et la bordure cuticulaire attachée au bord interne de la bande d'envahissement est très-prononcée et dans les taches marginées rappellent une succession de vagues un peu semblables à celles de la tinea imbricata. L'évolution est accompagnée d'une sensation de picotement et de brûlure souvent prononcée et exagérée quand le malade a chaud. Le malade ne peut supporter la flanelle.

Pendant toutes ces années l'éruption des deux malades a été maculeuse, et n'a atteint que les couches les plus superficielles de la peau comme dans la roséole de WILLAN représentée par WILLIS dans son atlas.

Dans un seul cas seulement en 1883, j'ai vu pendant une poussée intense survenue chez le garçon, les bords des lésions prendre un aspect vésiculeux comme dans la dermatite herpétiforme. Le malade me dit que ceci ne s'est produit qu'une fois.

L'homme âgé maintenant de 29 ans, s'est marié et est père de trois enfants admirablement bien portants. Il me répète que son éruption est plus prononcée au printemps et à l'automne et qu'il s'attend à une poussée spéciale au moins une fois par mois.

Il joue du violon dans des réunions, et s'il abuse de l'alcool il est certain d'avoir une poussée le lendemain. Mais il faut bien savoir que ni lui ni sa soeur sont jamais libres d'éruption. Les traces exagèrent au³ sa maladie. La soeur est mariée et a eu deux enfants dont l'un est bien portant, mais atteint d'eczéma; l'autre est mort de méningite. Elle souffrit beaucoup de son éruption pendant les derniers mois de sa grossesse.

A mon dernier examen l'homme présentait l'état suivant: Les avant-bras jusqu'au poignet étaient le siège d'une éruption érythémateuse admirablement mouchetée rappelant la roséole de WILLAN ou un érythème copahique accentué, ou un pityriasis rosé. Toute la surface des avant-bras en était absolument couverte. Les bras au-dessus des coudes étaient intacts, de même la face, le cou et les jambes.

¹ Note du 13 septembre 1890. Le père fut atteint d'eczéma vulgaire et mourut d'erysipèle de la tête. La mère vit encore.

² Frère et soeur sont actuellement bien développés et bien portants excepté leur affection cutanée.

Sur le tronc en avant et en arrière, mais surtout en avant existaient des anneaux disséminés ronds de la grandeur d'un florin couverts d'une grande quantité de squames. Là où ces squames étaient tombées, il y avait une tache pigmentaire prononcée. Cet état rappelait beaucoup une dermatite herpétiforme à son déclin et contrastait notablement avec l'état moins prononcé des avant-bras.

Les aines et les fesses étaient couvertes d'une façon plus intense de lésions rappelant celles du tronc. Le malade est en bonne santé, néanmoins et son affection est d'une façon générale moins prononcée que les autres années.

La soeur est atteinte de même, mais d'une façon moins intense. Toute l'étendue de ses bras et de ses avant-bras est envahie, de même la moitié supérieure du tronc et en particulier ses épaules et ses seins. Elle n'est jamais absolument indemne, mais présente des atteintes spéciales à des intervalles irréguliers et alors son abdomen et ses cuisses peuvent être envahies. La figure ci-jointe aurait pu être prise au niveau de son épaule en ce moment.

Chez aucun de ces malades, les membranes des muqueuses n'ont été envahies.

La malade est bien portante et vigoureuse.

Traitement.

Des médecins compétents ont fait subir à l'homme pendant de longues années avant que je le vis, un traitement prolongé au mercure, arsenic, quinine etc., sans aucun succès d'ailleurs. L'arsenic et d'autres médicaments ne m'ont donné aucun résultat. Il s'est soumis à un régime sévère et a été un végétarien sincère. Lui et sa soeur obtiennent un soulagement en employant différentes lotions calmantes et anti-prurigineuses aux sels de plomb, de zinc, acide phénique, au tannin etc., mais ces lotions n'ont aucun effet curatif.

Anatomie.

Je n'ai pas pu examiner de coupes de la peau, mais il m'a été impossible de découvrir un parasite. L'affection est évidemment de nature inflammatoire et n'attaque que les couches les plus superficielles de la peau.

Diagnostic différentiel.

Autant que mon expérience et ma connaissance de la littérature dermatologique me l'indiquent, je pense que le cas est unique. À l'exception d'une attaque, lorsque le processus inflammatoire passa à la vésiculation, les lésions ont toujours été maculeuses, et le type de la maladie a toujours été remarquablement constant. Le processus rappelle forcément les variétés les plus superficielles de l'érythème multiforme de la roséole de WILLAN et de WILLIS, du pityriasis maculata et circinata de DUIRING, et certaines éruptions médicamenteuses. Il existe ici une grande ressemblance dans la marche des lésions avec celles de la langue dite géographique. L'apparence des macules primaires, leur marche aiguë centrifuge, sa transformation en segments de cercles, la desquamation rapide des régions centrales, et la forma-

tion d'une bordure desquamante au niveau du bord d'envahissement, le caractère extrêmement superficiel du processus et la succession constante des lésions au niveau des mêmes régions, tout cela rappelle la langue géographique.

Je fus disposé à une époque à considérer l'affection comme une phase tout-à-fait exceptionnelle de l'érythème multiforme; mais, bien qu'il ait été publié des cas très-remarquables d'érythème multiforme chronique, je ne puis plus croire maintenant que ma première opinion fut exacte. Certains cas d'urticaire généralisée et aigue se comportent d'une façon semblable, mais je n'ai jamais constaté la moindre éruption örtée chez le malade.

Bien qu'un type de l'affection se soit maintenu d'une façon toute remarquable durant toute l'affection du mal, il existe une certaine multiformité d'apparence en différents points du corps. C'est ainsi que chez l'homme et chez la femme, les avant-bras sont fortement recouverts de macules rondes, roses et desquamantes. Chez l'homme le tronc est moucheté d'area fortement desquamantes rappelant une dermatite herpétiforme en train de se dessécher et laissant après leur disparition des macules pigmentaires. Les épaules de la femme rappellent exactement le dessin représentant l'homme, il y a quelques années.

Ce polymorphisme partiel dans l'aspect, l'occurrence d'une attaque vésiculeuse et la chronicité extrême pourraient faire supposer que l'affection est la phase érythémateuse stéréotypée de la dermatite herpétiforme, affection que BROCCQ préfère désigner sous le nom de dermatite polymorphe prurigineuse chronique à poussées successives. Dans certains cas, cette dernière affection débute par des taches érythémateuses rappelant l'urticaire ou l'érythème figuré. J'ai déjà vu beaucoup de cas de dermatite herpétiforme et observé ce stade érythémateux, mais je n'ai jamais observé dans cette affection quoique ce soit qui ressemble d'une façon absolue à ce que j'ai vu dans mes cas; DUIRING relate seulement un cas où le type érythémateux fut conservé longtemps et la monographie de BROCCQ montre que notre expérience sur ce point est très-limitée. Sur le tronc l'affection présente une certaine analogie avec un cas étendu de Tinea trichophytina telle qu'on observe dans les tropiques et très-rarement en Angleterre. Jusqu'ici il m'a été impossible d'isoler un organisme pouvant être soupçonné comme étant la cause de l'affection.

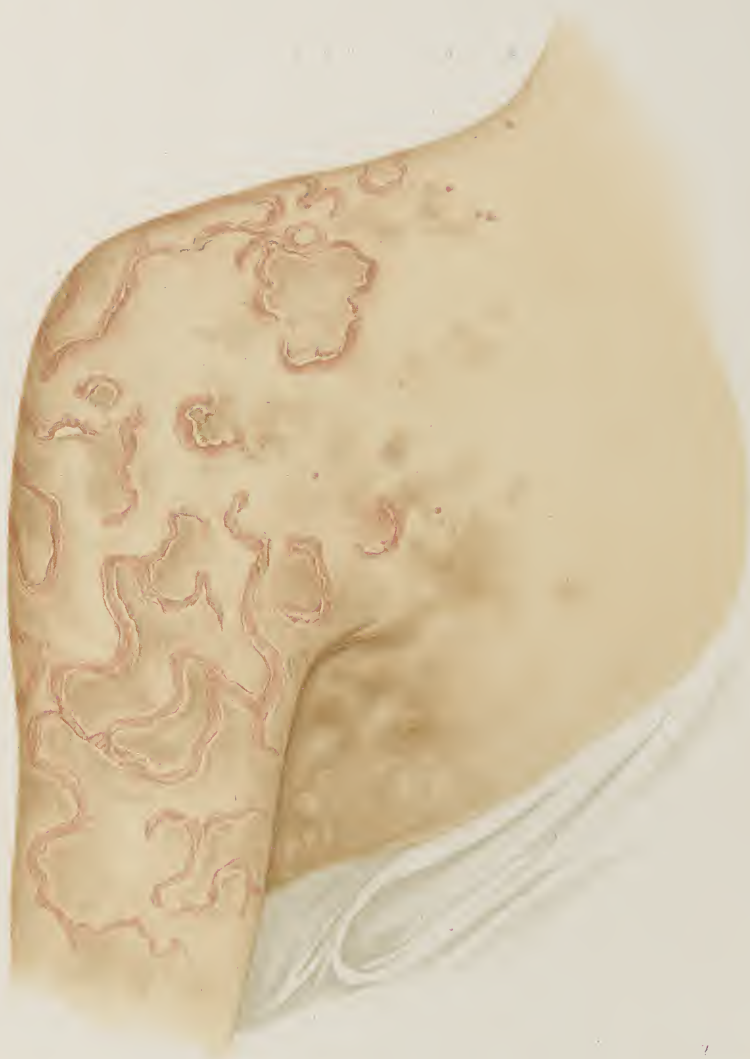
Dénomination.

Je ne crois pas que le nom *erythema gyratum perstans*, que je propose, soit bon; mais en attendant sur ce point une expérience plus complète, il sera peut-être préférable de n'en pas chercher un autre pour cette remarquable dermatite purigineuse circinée persistante.

Description de la planche XVI.

- a. Papule éruptive primaire.
- b. Jeune éruption circinée dérivant d'une papule.
- c. Cuticule desquamante blanche et déchiquetée attachée par un de ses bords au cercle érythémateux envahissant et libre au centre de la tache.
- d. Intérieur pigmenté de la tache qui s'est rapidement desquamé.

P.M.P.



Persisting Gyrate Erythema in the two sides of members of one family
by J. C. H. H. H. H.

INHALT.

XIV.

H. v. HEBRA, Hyperkeratosis striata et follicularis.

XV.

E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut.

N. MANSUROFF, Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.

XVI.

T. COLCOTT FOX, Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

P. G. UNNA
HAMBURG

MALCOLM MORRIS
LONDON

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

VI.

(1891: II.)

LEOPOLD VOSS
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges Wachsmo-
dell herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatalogie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder überschene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namengebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt Mk. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 18.

Leopold Voss.

XVII.

Anomalous Discolouration of the Skin and Mucous Membranes.

By

MITCHELL BRUCE.

J. S., æt. 47, by occupation a harnessmaker, was admitted into Charing Cross Hospital, London, under the care of Dr. MITCHELL BRUCE, in November 1890, suffering from a peculiar discolouration of the skin, resembling that produced by silver or by cyanosis. This affected the body generally, and in particular the face, hands and feet; and the conjunctival, nasal and oral mucosae were also involved. The skin felt warm; and pressure did not influence the discolouration. — The larger drawing is a faithful delineation of the face; the smaller figure represents the fauces, which were very deeply discoloured.

The patient complained of intermittent pains of a burning, shooting character, chiefly in the epigastric and left lumbar regions. The general health was good. Motion and sensation

were normal. Nothing abnormal was discovered in connexion with the thoracic or abdominal organs, on careful and repeated examination. Urine not disordered. The body temperature varied from 96° to 98° Fah.; usually not exceeding 97° Fah. The blood contained 65% hæmoglobin; and 3,090,000 red corpuscles per cmm.

The pains and discolouration had commenced two years before his admission, since which time the skin had been deepening in tint. He remained under observation for a further period of three months, without obvious change in his symptoms.

There was nothing in the patient's occupation to account for the discolouration. A year and a half previously he had taken medicine for his pains, but its nature could not be discovered. He had had syphilis.

Abnorme Verfärbung der Haut und Schleimhäute.

Von

MITCHELL BRUCE.

J. S., ein 47jähriger Sattler, wurde wegen einer eigentümlichen Verfärbung der Haut im November 1890 auf der Abteilung von Dr. MITCHELL BRUCE im Charing Cross Hospital, London, aufgenommen. Die Affektion hatte Ähnlichkeit mit der durch Silbernitrat oder Cyanose bedingten Verfärbung und hatte den Körper im allgemeinen, namentlich aber das Gesicht, die Hände und Füße eingenommen. Daneben war die Schleimhaut der Conjunctiva und der Mund- und Nasenhöhle affiziert. Die Haut fühlte sich warm an, und die Läsionen veränderten sich nicht auf Druck. Die gröfsere Zeichnung stellt eine getreue Abbildung des Gesichts dar; das kleinere Bild giebt die sehr intensiv verfärbten Rachenteile wieder.

Der Kranke klagte über intermittierende, brennende und lancinierende Schmerzen namentlich in der Region des Magens und der linken Lende. Seine Gesundheit im allgemeinen war gut. Motilität und Sensibilität waren normal. In Bezug auf die Brust- und Bauch-

organe wurde bei wiederholter, sorgfältiger Untersuchung nichts Abnormes gefunden. Urin nicht verändert. Die Körpertemperatur variierte zwischen 35,5° und 36,7° C. und stieg in der Regel nicht über 36,1°. Das Blut enthielt 65 % Hämoglobin und 3 090 000 rote Blutkörperchen per cmm.

Die Schmerzen und die Verfärbung hatten zwei Jahre vor der Aufnahme angefangen, und seit dieser Zeit hatte die Haut eine immer tiefer werdende Farbe angenommen. Der Patient blieb noch drei Monate unter Beobachtung, doch liefs sich irgend eine weitere Veränderung der Symptome nicht konstatieren.

Aus der Beschäftigungsweise des Kranken liefs sich kein Anhaltspunkt zur Erklärung der Anomalie gewinnen. Anderthalb Jahre zuvor hatte er wegen der Schmerzen Arznei eingenommen; welcher Art dieselbe gewesen sei, konnte aber nicht mehr festgestellt werden. Er hatte auch Syphilis durchgemacht.

Décoloration anormale de la peau et des muqueuses.

Par

MITCHELL BRUCE.

J. S., 47 ans, fabricant de harnais, fut admis à Londres au Charing-Cross Hospital en septembre 1890, dans le service du Dr. MITCHELL BRUCE pour une décoloration particulière de la peau rappelant celle qui est produite par l'argent ou par la cyanose. Celle-ci envahissait toute la surface du corps, en particulier la face les mains et les pieds, et les muqueuses conjonctivales nasales et buccales étaient aussi atteintes. La peau était chaude et la pression ne modifiait pas la discoloration.

La grande figure représente exactement l'état de la face; la petite figure représente les muqueuses qui étaient fortement décolorées.

Le malade se plaignait de douleurs intermittentes présentant un caractère lancinant ou brûlant surtout au niveau des régions lombaires et épigastriques gauches.

La santé générale était bonne. Pas de troubles de la motilité

ou de la sensibilité. Un examen attentif et répété ne permit de constater rien d'anormal au niveau des organes thoraciques et abdominaux. Urines normales. La température du corps varie de 96° à 98° Farenheit et en général ne dépassait guère 97° Farenheit.

Le sang renfermait 65 % d'hémoglobine et 3 090 000 globules rouges.

Les douleurs et la décoloration commencèrent 2 ans avant son admission. Depuis cette époque la peau se fonça. Il demeura encore sous notre observation pendant une période ultérieure de 3 mois, sans changement appréciable des symptômes.

Rien dans l'occupation ne peut expliquer cette décoloration. 1 an 1/2 avant, il avait pris médecine pour ses douleurs, mais la nature de cette médecine ne put être déterminée. Il avait eu la syphilis.



Anonymous dissection of the skin and mucous membranes
of the throat and larynx.

XVIII.

Ulcères trophiques. Syringomyélie.

Par

L. JACQUET.

Le rôle de certaines lésions médullaires, de la Syringomyélie en particulier, dans la production des altérations cutanées, devient mieux connu et plus précis. Voici un cas, dans lequel cette influence est indubitable, en dépit des obscurités et des lacunes de l'observation.

D... âgé de 29 ans, coiffeur, entre le 5 mars 1886, à l'hôpital St. Louis dans le service de M. E. BESNIER.

Son père et sa mère sont morts de la poitrine. — Il a un frère et une sœur qui toussent d'une façon habituelle et sont « malingres ».

Pas de syphilis, pas d'alcoolisme: il a toujours été sobre. —

En 1883, en Algérie, il aurait été piqué par un scorpion au médus droit; à la suite, le membre supérieur et la main enflèrent énormément; le bras, dit le malade, était « rouge, noir par places, comme gangrené ». Il entra alors à l'hôpital Mustapha, où le Dr. Bruch lui fit l'amputation du médus (7 février 1883), mais non sans avoir songé à la *désarticulation de l'épaule*. Au dire du malade, la gravité de l'état général l'aurait fait renoncer à cette idée.

La convalescence fut lente, et sur le conseil de Mr. Bruch, il quitta Alger pour revenir en France. L'annulaire et surtout l'auriculaire droits restèrent dès ce moment, en état de demi-flexion, par brides palmaires fibreuses.

Bientôt, des douleurs apparurent; elles portaient de la cicatrice et de la main et remontaient jusqu'à l'épaule. Plus fréquentes la nuit, elles étaient assez intenses pour déterminer de l'insomnie; en outre elles étaient profondes, « comme si elles se passaient dans les os » et comparables à des « barres de feu ». Simultanément ou à peu près, des douleurs analogues faisaient leur apparition au cou et aux régions cervicale et occipito-pariétale droites.

Ces douleurs n'étaient pas d'ailleurs une irradiation des douleurs brachiales, elles naissaient sur place.

Les choses en étaient là, le malade continuant son travail, et l'état général se maintenant assez bon, lorsque le 15 février 1885, *deux ans après l'opération*, une petite plaie se montra à la partie supérieure de l'oreille droite, sur le rebord de l'hélix. Deux jours plus tard, il avait une véritable ulcération suintante, s'étendant sur la face externe du pavillon.

Le patient entra alors à l'hôpital de Toulouse.

En quinze jours, cicatrisation, mais quelques jours après

sa sortie, récurrence de l'ulcère et plaies nouvelles de la région pariéto-occipitale droite, le tout précédé et accompagné de douleurs très-vives. Depuis cette époque, il s'est produit sans relâche, sur le tégument des régions occipito-pariétale, cervicale et claviculaire droites, des poussées d'ulcères analogues, se succédant et récidivant avec ténacité. Il serait difficile de suivre le malade dans son odyssée hospitalière à la recherche du meilleur traitement: il a séjourné dans divers hôpitaux de province, dans plusieurs services de Paris et a naturellement été soumis à des médications aussi variées qu'inefficaces: sirop de Gibert, liqueur de FOWLER, iode de potassium; ce dernier médicament a été administré pendant de longues périodes.

Au moment de l'entrée dans le service de M. E. Besnier, nous constatons l'état suivant: ulcérations et cicatrices limitées *au côté droit*. Les ulcérations siègent:

1° *Sur le cuir chevelu*, où l'on voit, en arrière et au-dessus de l'oreille, et remontant jusqu'à la suture lambdoïde, une vaste surface ulcérée, irrégulière, sanieuse et sanguinolente, entourée d'une bordure cicatricielle blanche et lisse.

2° *Sur le cou*: étendue du milieu de la région carotidienne à la partie externe de la clavicule, existe une ulcération irrégulière, à bords déchiquetés, sans saillie ni décollement, à surface non déprimée, suintante, recouverte par place d'une mince couche vernissée de sang coagulé. Sa périphérie est assez fortement pigmentée.

Quelques ulcères plus petits siègent sur le côté droit de la nuque.

3° *Au-dessous de la clavicule*: parallèlement à l'os, s'étend un ulcère, irrégulièrement quadrilatère, à surface veinée, sèche, sauf à l'angle supéro-externe, exulcéré et suintant.

4° *Sur la face dorsale du poignet droit*: plaie irrégulière de la dimension d'une pièce de 2 francs. *Elle est de production toute récente*. Toutes ces ulcérations ont des bords capricieusement déchiquetés, mais non taillés à pic, le fond de la plaie est de même niveau, et sans aucun décollement. Le derme est du reste assez notablement infiltré dans toute leur étendue.

Quant aux cicatrices, elles sont multiples également:

1° Les parties du pavillon correspondant à l'hélix et à l'hélix sont blanches, lisses, très-superficiellement cicatricielles.

2° Au-dessous de la mâchoire cicatrice analogue, mais à

surface dépigmentée, à bordure hyperchromateuse; on dirait une plaque de vitiligo.

3^e Troisième cicatrice, arrondie à la partie antéro-supérieure de la région deltoïdienne, très-superficielle aussi, pigmentée par places.

Le malade est de complexion peu vigoureuse, il a maigri; le teint est fortement hâlé. Il tousse depuis un mois, la respiration est un peu rude aux deux sommets, appétit normal.

Pas trace de syphilis antérieure. Aux aines et dans les aisselles quelques ganglions indolents, gros comme des noisettes. La rate est normale. — De plus il existe 4 ou 5 petites tumeurs sous-cutanées, rondes, dures, indolentes, grosses comme un pois, et groupées au niveau du bord inférieur du grand pectoral, au-dessous de l'ulcère sous-claviculaire. J'ai excisé biopsiquement une de ces tumeurs et j'ai pu m'assurer qu'il s'agissait de ganglions enflammés.

Les douleurs déjà mentionnées dans l'histoire du malade, existent encore, moins fréquentes peut-être, mais avec les mêmes caractères. En tous cas, il n'existe aucun point névralgique, et si l'on presse les cordons nerveux de l'aisselle, ou le cubital dans la gouttière épitrochléenne, ou bien qu'on les fasse vibrer comme des cordes, on n'éveille aucune sensibilité, aucune sensation désagréable.

La sensibilité tégumentaire est fort altérée; tout le territoire limité par une ligne allant de la partie postérieure de l'épaule à quelques travers de doigt de l'angle de l'omoplate, gagnant la crête vertébrale et remontant jusqu'au sinciput, puis descendant obliquement vers l'oreille, suivant le rebord du maxillaire inférieur jusqu'au menton, gagnant enfin le sternum et englobant la partie supérieure de la région pectorale jusqu'à l'aisselle, tout ce territoire dis-je *avec le bras entier comme annexe*, présente les troubles sensitifs suivants: la sensation du tact est abolie; l'analgésie est complète; on peut transfixer un pli fait aux téguments sans qu'il s'écoule la moindre gouttelette sanguine. Il faut faire une exception pour la paume de la main où la sensibilité est simplement affaiblie. Enfin les sensations thermiques sont également perdues.

Sur le reste des téguments la sensibilité est normale.

La force musculaire est assez notablement diminuée à droite quoique la vue, pas plus que la mensuration ne dénotent *d'atrophie*.

10 mars. — En quelques jours sous influence de pansements simples et de soins de propreté les ulcères ont changé d'aspect; leur surface est devenue blanchâtre, comme diphthéroïde: on dirait des ulcérations par applications caustiques. Le malade est soumis à une surveillance spéciale.

25 mars. — La plaie du poignet s'est fermée; à sa place, cicatrice superficielle à surface rouge, à bordure brunâtre.

Par contre, l'ulcération sous-claviculaire s'est élargie, de même aussi celles de la région cervicale; leurs bords sont maintenant faits d'un liséré violacé, de niveau avec la surface ulcérée, blanc jaunâtre. Mais la modification principale porte sur les téguments environnants, qui normaux jusque-là, sauf pigmentation à la bordure des ulcères, sont devenus érythémateux. Cet érythème s'étend sur une assez vaste surface, notamment à la région pectorale qu'il recouvre entièrement. Jamais je n'ai constaté l'existence de vésicules ou de bulles.

10 avril. Même état des plaies cervico-claviculaires.

Les ulcères du cuir chevelu ont au contraire appréciablement marché vers la cicatrisation; ils sont réduits à des exulcérations peu étendues, entourées de tissu de cicatrice blanc, alopécique. Les cheveux voisins, pas plus d'ailleurs que les poils des régions anesthésiques et les ongles n'ont subi de modification.

Je dois attirer spécialement l'attention sur ce fait, qu'on pouvait faire naître les ulcérations *à volonté* pour ainsi dire: ainsi celle qu'on peut voir, arrondie et isolée à la partie postéro-supérieure de l'épaule *est née d'une légère friction à l'acide acétique*; tandis qu'au point symétrique du côté gauche, une friction analogue ne produisit absolument aucun trouble.

En outre il survint brusquement et sans aucun traumatisme, du gonflement avec rougeur des deux dernières phalanges de l'auriculaire droit. On sentait dans la jointure de la mobilité anormale et des craquements.

Le malade en était là lorsque je le perdis de vue; son observation n'a pu être complétée dans ses détails ultérieurs, car il quitta l'hôpital et n'y rentra que pour mourir dans le service de M. HALLOPEAU qui eut l'obligeance de me permettre d'en faire l'autopsie. Je pus seulement apprendre qu'il avait éprouvé de violentes douleurs dans la sphère du trizumeau *gauche*, et dans les *deux* membres inférieurs, principalement le droit; et je pus constater par moi-même que les ulcérations s'étaient élargies et creusées profondément jusqu'à dénuder la clavicule et déterminer une hémorragie assez abondante.

Autopsie. (14 Juillet 1887.)

Elle ne révéla rien de particulier en ce qui concerne les viscères et l'encéphale. Seule la moelle fut trouvée malade. — Son aspect extérieur n'était nullement modifié, mais sa substance présentait des altérations, qui constatées sur la table d'autopsie, ont été étudiées après durcissement dans le liquide de MÜLLER. J'ai pu reconnaître alors quelle était creusée d'une cavité irrégulière qu'on retrouve dans toute sa longueur avec quelques modifications d'aspect. Cette cavité occupait la substance grise; elle est mieux limitée à la région cervicale où elle siège à l'union des deux cornes droites, en empiétant sur la commissure grise et sur la corne postérieure, qu'elle a presque complètement détruite et transformée en fissure.

En bas, les lésions sont plus diffuses et empiètent sur la corne postérieure gauche A l'extrémité du renflement lombaire, le centre de la moelle est occupé par une cavité *régulière*, remplie d'une substance gélatineuse et entourée d'une bandelette annulaire de substance grise, d'une épaisseur uniforme d'un demi-millimètre environ.

Examen histologique.

Les rameaux nerveux périphériques pris dans la zone du plexus cervico-brachial droit, et les racines nerveuses, antérieures et postérieures détachées à différentes hauteurs de la moelle, ont été examinés après fixation pas l'acide osmique: ni les uns ni les autres ne m'ont paru altérés de façon appréciable.

Les coupes de moelle, traitées par le picro-carmin et l'orcanette ont montré les lésions suivantes:

Substance grise:

Indépendamment des cavités constatées à l'œil il en existe de plus petites situées principalement à la partie centrale des cornes

antérieures. En ces divers points, la substance grise environnante est visiblement altérée, désagrégée, faite de nombreuses fibrilles, de cylindres d'axe variqueux et de granulations. Les parois vasculaires sont très-notablement épaissies; quelques vaisseaux semblent plus ou moins complètement oblitérés, réduits à une sorte de nodule fibreux (fig. 2). Le canal de l'épendyme est conservé. (Fig. 1 et 2.)

Les cellules des cornes antérieures m'ont paru à peu près normales. Toutefois elles présentent d'assez nombreuses granulations pigmentaires. Je dois faire remarquer en outre que dans son ensemble la partie droite¹ la moelle cervicale a subi un amoindrissement portant principalement sur la corne antérieure et le cordon postérieur, dont le diamètre transversal est diminué.

Substance blanche.

Il existe une diminution notable dans le nombre des tubes à myéline, localisée surtout à la partie *postérieure et périphérique* du cordon latéral, et à la partie centrale de la bandelette externe ou faisceau radulaire. (Fig. 1 et 2.)

De nombreux corpuscules vitreux, réfringents (corpuscules amyloïdes) existent en ces divers points. (Fig. 2.)

A gauche les régions symétriques sont complètement saines.

Diagnostic.

Il fut d'abord très-hésitant: rien parmi les maladies à processus ulcéreux de la peau ne rendait un compte satisfaisant de ces singulières ulcérations, et Mr. ERNEST BESNIER élimina d'emblée et sans peine la *syphilis, la tuberculose, la lymphadénie, la lèpre* etc.

Alors, m'appuyant sur l'existence de l'amputation antérieure, des douleurs ascendantes consécutives, des troubles de sensibilité, et aussi sur la *limitation* des ulcères qui *dessinaient* pour ainsi dire le plexus cervical superficiel, j'émis l'hypothèse qu'il s'agissait là sans doute de *lésions trophonévrotiques*, ce qui, en définitive était juste. Puis je construis tout un échafaudage théorique (cf. *France médicale* 1886, p. 841), qui tendait à faire considérer ces ulcérations trophiques comme étant l'aboutissant par *voie réflexe* des lésions septiques et traumatiques, antérieurement subies par le malade, au doigt médus du même côté.

¹ La Fig. 1 représente une coupe qui a été par inadvertance retournée sous dessin dessous. — L'orientation de ses parties constitutantes se trouve donc intervertie; la moitié gauche du dessin correspond en réalité à la moitié droite de la moelle.

On me pardonnera, j'espère, cette théorie, si l'on veut bien se rappeler qu'à cette époque comme à celle de l'autopsie de mon malade (1887), la syringomyélie était inconnue en France, ou peu s'en faut. La notion ne s'en est vulgarisée qu'en 1889, après les communications ou leçons de Mrs. DEBOVE, CHARCOT, DÉJÉRINE etc.

Or, comme j'avais soigneusement conservé les pièces de cette autopsie il me devint facile de reconstituer l'histoire de la maladie sur des bases moins hypothétiques.¹

En réalité, il est donc très-probable que la prétendue piqûre de scorpion qui a nécessité l'amputation du médus, correspond à l'un de ces panaris si fréquemment observés dans la Syringomyélie. D'autre part les troubles de sensibilité et les ulcères n'ont plus rien qui puisse surprendre. Cependant la singulière limitation de ces troubles trophiques, paraîtra, encore aujourd'hui, chose curieuse et quelque peu anormale; et de plus on n'avait pas noté que je sache, la possibilité de faire naître, à volonté pour ainsi dire, les ulcérations, dans le domaine des troubles sensitifs.

Légende des figures.

(Fig. 1.)

1. Cordon antéro-latéral droit.
2. Cavité creusée à l'union des deux cornes droites. Sur la moelle entière et durcie elle était cloisonnée par quelques débris de substance nerveuse qui ont disparu dans les manœuvres de préparation.
3. Bandelette externe — (faisceau radulaire).
4. Cavité dans la corne gauche.
5. Canal de l'épendyme.

Fig. 2.

Elle représente à un plus fort grossissement (Oc et Obj 2 Verick) le point de la fig. 1 situé au dessous du canal de l'épendyme,

1. 1. Vaisseaux à parois épaissies.
2. Grande cavité,
3. 3. Bandelette externe où les tubes à myéline sont diminués de nombre.
4. 4. Corpuscules amyloïdes.
5. 5. Canal de l'épendyme.

¹ cf. Bull. de la Soc. de Biol. 1890, pag. 25.

Ulcera trophica (Syringomyelie).

Von

L. JACQUET.

Die Rolle, welche verschiedene Rückenmarkskrankheiten, namentlich die Syringomyelie, bei den Hautkrankheiten spielen, wird immer besser erkannt. In folgendem Fall ist dieser Einfluß trotz mancher Unklarheiten und Lücken in der Beobachtung über allen Zweifel erhaben.

D...., 29 Jahre alt, Haarkünstler, wird am 5. März 1886 in das Hospital Saint-Louis, Abteilung von E. BESNIER, aufgenommen. Vater und Mutter sind brustkrank gestorben. Ein Bruder und Schwester husten immer und sind „schwächlich“.

Weder Syphilis noch Alkoholismus; er lebte immer mäßig.

1883 wurde er in Algier von einem Skorpion in den rechten Mittelfinger gestochen, infolgedessen schwellen Hand und Arm gewaltig an; der Arm war, nach Aussage des Kranken, rot, stellenweise sogar schwarz, wie brandig. Er ging damals ins Hospital Mustapha, wo Dr. BRUCH ihm den Mittelfinger amputierte (7. Februar 1883), nachdem vorher schon von der *Exartikulation am Schultergelenk* die Rede war. Nur das schwere Allgemeinbefinden des Patienten hätte von dieser Operation absehen lassen. Die Genesung machte nur langsame Fortschritte und auf Anraten Dr. BRUCHS verließ er Algier, um nach Frankreich zurückzukehren. Seit jener Zeit verharteten der Ringfinger, und namentlich der kleine Finger, infolge narbiger Gewebsstränge der Handfläche, in halber Beugstellung.

Bald darauf stellten sich Schmerzen ein, die von der Narbe und der Hand ausgingen und bis zur Schulter emporstiegen. Sie waren zumal des Nachts so heftig, daß sie den Schlaf störten, und saßen ein Schilderung des Kranken in der Tiefe, „als ob glühendes Eisen in den Knochen wühlte“. Ähnliche Schmerzen stellten sich so ziemlich gleichzeitig im Hals, Nacken und Hinterhaupt rechterseits ein, strahlten aber nicht von den Armschmerzen aus, sondern bestanden für sich.

Während so das Allgemeinbefinden noch leidlich gut war, und Patient seiner Arbeit nachging, bildete sich am 15. Februar 1885, 2 Jahre nach der Operation, am Vorsprung des Helix des rechten Ohrs ein kleines Geschwür, das nach zwei Tagen schon als großes nässendes Geschwür auf die Außenfläche der Ohrmuschel übergriff. Damals ging Patient in das Toulouser Krankenhaus. Innerhalb 14 Tagen erfolgte hier Vernarbung. Aber wenige Tage nach seinem Austritt brach die Wunde wieder auf, gleichzeitig bildeten sich in der Regio parieto-occipitalis dextra neue Geschwürchen, und heftige Schmerzen gesellten sich dazu. Von jener Zeit an entstanden auf der Haut der rechten Hinterhaupt-Nacken- und Schlüsselbeingegend ohne Unterlaß ähnliche Geschwürchen, die einander mit Hartnäckigkeit folgten. Es ist etwas ermüdend, dem Kranken in seiner Odyssee auf der Suche nach der besten Behandlung zu folgen: er hat sich in verschiedenen Provinzial-Krankenhäusern und Pariser Kliniken aufgehalten und hat dementsprechend auch ebenso viele wie wirkungslose Behandlungsarten über sich ergehen lassen: Sirop de Gibert, Solutio FOWLERI, Jodkali, letzteres Mittel durch lange Zeitschnitte hindurch.

Bei seiner Aufnahme in die BESNIERsche Klinik fanden wir Geschwüre und Narben an der rechten Seite. Die Geschwüre saßen:

1. auf der *belaarten Kopfhaut*, von vor und über dem Ohr, bis zur Lambda-Naht hinauf, eine große, unregelmäßige, jauchige und blutende Geschwürsfläche sitzt, die von einer weißen, glatten Narbe begrenzt wird;

2. *am Hals*, von der Mitte der Karotiden-Gegend bis zum äußeren Teil des Schlüsselbeins, ebenfalls ein unregelmäßiges Geschwür mit zerfressenen Rändern, die weder unterminiert, noch wulstig aufgeworfen sind. Dies an seiner Oberfläche nicht eingesunkene Geschwür ist nässend und stellenweise mit einer dünnen Schicht geronnenen Bluts bedeckt. Seine Umgebung ist verhältnismäßig stark verfärbt.

Verschiedene kleinere Geschwüre sitzen dann noch an der rechten Seite des Nackens.

3. *Unterhalb des Schlüsselbeins* und gleichlaufend mit demselben erstreckt sich ein ungleichmäßig viereckiges Geschwür mit glänzender und trockener Oberfläche, abgesehen vom oberen äußeren Winkel, der etwas zerfallen und nässend ist.

4. Auf der Rückfläche des rechten Handgelenks sitzt ein unregelmäßiges Geschwür von der Größe eines 2-Fr.-Stücks. *Dasselbe ist neuesten Datums*. Diese sämtlichen Geschwüre haben eigenartig zerfressene, niemals aber scharfe Ränder; letztere sind auch nicht aufgeworfen oder unterminiert. Die Haut ist in ihrer ganzen Ausdehnung beträchtlich infiltriert.

Von den Narben gilt folgendes:

1. Die Narben am Helix der Ohrmuschel sind weiß, glatt, oberflächlich.

2. Eine ähnliche Narbe sitzt unterhalb des Unterkiefers; man könnte sie für eine Vitiligo-Plaue halten, denn sie selber ist pigmentlos und von einem starkfarbigen Rand umgeben.

3. Eine dritte Narbe, auf der vorderen oberen Deltoideus-Gegend ist gleichfalls sehr oberflächlich und stellenweise gefärbt.

Der Kranke ist sehr schwächlich gebaut, mager, sonnverbrannt, hustet seit einem Monat; Atmung auf beiden Spitzen etwas rau, Appetit gut.

Keine Spuren früherer Syphilis; in den Achseln und Leisten finden sich einige schmerzlose Drüsen von Haselnußgröße. Die Milz ist nicht vergrößert. Noch finden sich unterhalb des subklavikulären Geschwürs 4—5 kleine, runde, harte, schmerzlose, erbsengroße Knötchen, die am unteren Rand des Pectoralis major subkutan verlaufen. Ich habe am Lebenden eines dieser Knötchen ausgeschnitten und mich überzeugt, daß es sich nur um entzündete Drüsen handelte.

Die bereits erwähnten Schmerzen bestehen noch, wenn auch vielleicht etwas weniger häufig, so doch mit den nämlichen Eigenschaften. Neuralgische Punkte sind sicher nicht vorhanden, und wenn man die Nervenstämme in der Achselhöhle, oder den N. cubitalis im Sulcus cubiti stark drückt, oder wenn man diese Nerven wie Saiten vibrieren läßt, so erzeugt man damit dem Kranken kein unangenehmes Gefühl.

Die Hautsensibilität ist wesentlich verändert: Denkt man sich an der hinteren Fläche der Schulter, etwa quer durch den Winkel des Schulterblatts bis zur Mitte der Wirbelsäule, eine Linie gezogen, die hier zum Occiput hinaufsteigt, alsdann quer zum Ohr und längs des Unterkieferandes zum Kinn zieht, von hier endlich zum Brustbein geht und den ganzen oberen Teil der Pectoralisgegend bis zur Achsel noch einschließt, so ist das Gebiet umgrenzt — *zu dem der ganze Arm als Anhang noch hinzukommt* —, in dem sich folgende Sensibilitäts-Störungen abspielen: Das Tastgefühl ist geschwunden; es besteht völlige Analgesie; man kann eine Hautfalte durchstechen, ohne daß sich das geringste Tröpfchen Blut zeigt. Eine Ausnahme macht nur die Handfläche, deren Sensibilität nur herabgesetzt ist. Das Gefühl für Wärme ist ebenfalls erloschen.

Auf der übrigen Körperhaut verhält sich die Sensibilität normal. Die Muskelkraft ist rechts bedeutend vermindert, während Augenmaß und Gesichtssinn nicht gelitten zu haben scheinen.

10. März: Mit Hilfe von Reinlichkeit und einfachen Verbänden haben die Geschwüre in wenigen Tagen ihr Aussehen verändert, ihre Oberfläche ist jetzt weißlich, wie diphtheritisch, so daß man Ätzschorfe vor sich zu haben meint. — Der Kranke wird mit besonderer Sorgfalt behandelt.

25. März: Das Geschwür am Handgelenk ist geheilt; an seiner

Stelle befindet sich jetzt eine oberflächliche rote Narbe mit bräunlichem Rand.

Dagegen haben sich die Geschwüre unterhalb des Schlüsselbeins und in der Nackengegend vergrößert, ihre Ränder sind jetzt violett umsäumt und stehen in gleicher Höhe mit der gelblichen Geschwürsfläche. Die wesentlichste Veränderung betrifft aber die umgebende Haut, die abgesehen von einer Verfärbung am Geschwürsrand, bisher sich normal verhielt, nun jedoch erythematös erscheint. Dieses Erythem erstreckt sich über die ganze Pectoralisgegend, die völlig davon bedeckt wird. Vesikeln oder Blasen habe ich niemals darauf gefunden.

10. April: Die Geschwüre am Hals und Schlüsselbein sind unverändert, während diejenigen am Kopf unverkennbar weiter vernarbt und zu kleinen, von einer weißen, haarlosen Narbe umgebenen Geschwürchen zusammengeschrumpft sind. Die Haare in der Nachbarschaft sind unverändert, desgleichen die Nägel und die Härchen der anästhetischen Gegenden.

Ich möchte besonders erwähnen, dass man die Geschwüre gewissermaßen beliebig erzeugen konnte; so entstand ein rundes einzelstehendes Geschwür hinten oben auf der Schulter durch leichtes Reiben mit Essigsäure, während auf der entsprechenden Stelle links das nämliche Verfahren keinerlei Veränderung bewirkte.

Es stellte sich schließlich auch plötzlich und ohne die geringste Verletzung in den beiden letzten Phalangen des rechten kleinen Fingers Rote und Schwellung ein. An den Gelenken spürte man Knarren und abnorme Beweglichkeit.

In diesem Zustand verlor ich den Kranken aus den Augen, da er das Krankenhaus verließ und erst sterbend auf der Abteilung von HALLOPEAU wieder aufgenommen wurde. Letzterer hatte die Güte, mir die Sektion zu überlassen. Soweit ich in Erfahrung bringen konnte, hat Patient im Gebiet des linken N. trigeminus und in beiden Unterextremitäten, namentlich aber in der rechten, noch heftige Schmerzen gehabt. Ich selber konnte noch feststellen, dass die Geschwüre in die Breite und besonders auch in die Tiefe gewachsen waren, so dass das Schlüsselbein bloßlag und eine beträchtliche Blutung erfolgte.

Sektion (14. Juli 1887).

Am Gehirn und den Eingeweiden wurde nichts Besonderes gefunden; nur das Rückenmark erwies sich krank. Äußerlich erschien es unverändert, jedoch liefen sich schon auf dem Sektionstisch an Schnitten Veränderungen nachweisen, die nach Härtung in MÜLLERScher Flüssigkeit eingehend untersucht wurden. Es war in seiner ganzen Länge von einer ungleichmäßigen Höhle durchsetzt. Diese Höhlung sitzt in der grauen Substanz und ist in der Nackengegend besser abgegrenzt; sie befindet sich daselbst an der Vereinigungsstelle der beiden rechten Hörner und breitet sich in der grauen Kommissur und dem Hinterhorn aus, die sie fast völlig zerstört und in eine Fissur verwandelt hat.

Weiter nach unten sind die Zerstörungen ausgedehnter und erstrecken sich auf das linke Hinterhorn. Am Ende der Lendenschwellung wird die Mitte des Marks von einer gleichmäßigen Höhle eingenommen, die mit einer gelatinösen Masse gefüllt und von einem ringförmigen Streifen grauer Substanz umgeben ist, welcher Streifen überall ungefähr $\frac{1}{2}$ mm dick ist.

Mikroskopische Untersuchung.

Nervenfasern aus den peripheren Verzweigungen des Plexus brachior Cervicalis dexter, sowie aus verschiedenen Vorder- und Hinterwurzeln des Rückenmarks wurden in Osmiumsäure gehärtet und alsdann untersucht; eine nennenswerte Veränderung wurde bei beiden nicht beobachtet.

Die mit Pikrokarmün und „Orcanette“ (Radix Alkanæ — ein roter Farbstoff. D. Übers.) gefärbten Schnitte aus dem Rückenmark zeigten folgende Abweichungen:

Graue Substanz.

Unabhängig von den mit bloßem Auge wahrnehmbaren Höhlen kommen auch kleinere derselben, namentlich im centralen Teil der Vorderhörner, vor. An allen diesen Stellen ist die graue Substanz deutlich verändert, zerklüftet (désagrégée), aus zahlreichen Fibrillen, varikösen Axencylindern und Granulationen bestehend. Die Gefäßwände sind recht bedeutend verdickt; einzelne Gefäße scheinen mehr oder weniger obliteriert, in eine Art fibrösen Knoten verwandelt (Fig. 2). Der Ependym-Kanal ist erhalten (Figg. 1 und 2).

Die Zellen der Vorderhörner scheinen mir nahezu normal zu sein. Doch enthielten sie recht zahlreiche Pigmentkörner. Im Ganzen war die rechte Seite des Halsmarks etwas verschmälert, und zwar auf Kosten des Vorderhorns und des Hinterstrangs, deren Querdurchmesser verkürzt erschien.

Weisse Substanz.

Die Zahl der Markcyliinder ist beträchtlich vermindert, besonders am hinteren und peripheren Teil des Seitenstranges und am centralen Teil des radikulären Bandes (Fig. 1 und 2).

Zahlreiche lichtbrechende Glaskörperchen (Amyloid-Körperchen) bestehen an diesen verschiedenen Punkten (Fig. 2).

Die entsprechenden Teile links sind völlig gesund.

Diagnose.

Dieselbe war zuerst sehr fraglich, da die geschilderten, eigenartigen Ulzerationen in den Rahmen keiner Hautkrankheit mit geschwürigen Prozessen passte. Syphilis, Tuberkulose, Lymphadenie, Lepra u. s. w. konnten von E. BESNIER von vornherein ohne Schwierigkeit ausgeschlossen werden.

In Anbetracht der früheren Amputation mit den darauffolgenden aufsteigenden Schmerzen und Sensibilitätsstörungen, in Anbetracht ferner, dass die Geschwüre auf das Gebiet des Plexus cervicalis superficialis beschränkt waren, dessen Verlauf sie genau zeigten, stellte ich die Vermutung auf, dass wir es mit einer trophicurotischen Erkrankung zu thun hätten, eine Vermutung, die sich ja schließlich auch bestätigte. Des weiteren suchte ich dann (France médicale. 1886, S. 841) in einer umständlichen theoretischen Erörterung auseinanderzusetzen, dass diese tropischen Geschwüre reflektorisch mit der septischen und traumatischen Entzündung zusammenhängen, die der Kranke früher am Mittelfinger der nämlichen Seite durchgemacht hatte.

Vielleicht verzeiht man mir diese Theorie, wenn man bedenkt, dass zur Zeit der Beobachtung und Sektion meines Falles (1887) die Syringomyelie in Frankreich noch so gut wie unbekannt war. Die Kenntnis derselben verbreitete sich bei uns erst 1889 nach den Veröffentlichungen von DEBOVE, CHARCOT, DÉJERINE und Anderen.

Da ich aber die einzelnen Präparate dieser Sektion sorgfältig aufgehoben hatte, so wurde es mir leicht, die Krankengeschichte auf weniger fraglichen Grundlagen wieder zusammenzustellen. (Vergl. Bulletin de la Société biol. 1890, S. 25.)

Danach ist es sehr wahrscheinlich, dass jener angebliche Skorpionstich, der die Amputation des Mittelfingers notwendig machte, in Wahrheit eines jener Panaritien war, die so häufig in der Syringomyelie vorkommen. Die Sensibilitätsstörungen und Geschwüre bieten weiter nichts Ungewöhnliches. Dagegen erscheint die eigentümliche Begrenzung der tropischen Störungen auch heute noch befremdlich und abnorm; auch ist meines Wissens die Thatsache, dass innerhalb des Gebietes der sensiblen Störungen Geschwüre sozusagen willkürlich erzeugt werden können, noch von keiner anderen Seite beobachtet worden.

Erklärung der Figuren.

Fig. 1.

1. Rechter Vorder-Seitenstrang.

2. Höhle an der Vereinigung der beiden rechten Hörner. In

Durch ein Versehen sind in der Zeichnung der Fig. 1 Rechts und Links vertauscht, d. h., es entspricht die linke Seite der Zeichnung der rechten Hälfte des Rückenmarks, und umgekehrt.

dem unversehrten, gehärteten Rückenmark war sie durch kleine Nervengewebsstrümmen abgeteilt; dieselben gingen bei der Präparation verloren.

3. Äußerer Streifen. — (Radikuläres Band.)
4. Höhlung im linken Horn.
5. Central-Kanal.

Fig. 2.

Dieselbe stellt bei einer viel stärkeren Vergrößerung (Oc. und Obj.

2 Verick) den Punkt der Fig. 1 dar, der unterhalb des Ependym-Kanals liegt.

1. 1. Gefäße mit verdickten Wänden.
2. Große Höhle.
3. 3. Äußerer Streifen, woselbst die Markröhren an Zahl vermindert sind.
4. 4. Amyloid-Körperchen.
5. Ependym-Kanal.

Trophic ulcers. Syringomyelia.

By

L. JACQUET.

The role played by certain medullary lesions, especially by syringomyelia in the production of changes in the skin is becoming better known and more precise. The following is a case in which this influence cannot be doubted, in spite of the unsettled points in the observation.

D., 29 years of age, hair dresser, entered the hospital of St. Louis on the 5th of March 1886 under the care of M. E. BESNIER.

His father and mother died of consumption. He has a brother and a sister who cough habitually and who are sickly.

No syphilis, no alcoholism and always been temperate. He says that he had been stung by a scorpion in the middle finger of the right hand in Algeria in 1883; subsequently the arm and hand swelled enormously. The patient says that the arm was red and black in some places, as if gangrenous. He then entered the Mustapha hospital where Dr. BRUCH removed the middle finger (7th February 1883) having however also considered the propriety of amputating the arm at the shoulder. According to the statement of the patient Dr. BRUCH gave up this idea in consequence of his serious general condition.

His convalescence was slow and he left Algiers to return to France by the advice of Dr. BRUCH. The ring finger and especially the little finger of the right hand remained from that time in a state of semi-flexion in consequence of fibrous palmar contraction.

Pains soon afterwards developed; they started from the cicatrix in the hand and passed up to the shoulder. They were frequent at night and were severe enough to cause insomnia; they were also "deep" as if they were seated in the bones and were compared to "*barres de fer*". Simultaneously or almost so similar pains appeared in the neck and in the right cervical and occipito-parietal regions.

These pains were however not an irradiation of the pains in the arm, but originated in the several parts mentioned.

The patient continued to work at his trade and his general health was tolerably good, when, on the 15th of February 1885, two years after the operation a small sore appeared on the upper part of the right ear on the margin of the helix. Two days later, he had a true weeping ulcer, spreading over the outer surface of the auricle. The patient then entered the hospital of Toulouse.

In a fortnight cicatrization took place but a few days after his leaving the hospital, reappearance of the ulcer occurred and new sores in the right parieto-occipital region, the whole process being preceded and accompanied by sharp pains. Since then similar ulcers have succeeded each other on the integument of the right occipito-parietal, cervical and clavicular regions. It would be difficult to follow the patient in his Odyssey through the hospitals in search of the best

treatment. He stayed at several provincial hospitals, in several clinics in Paris and naturally was treated as variously as ineffectually with sirop de GIBERT, FOWLERS solution, iodide of potassium, the last being administered for a long time.

At the time of his entering the hospital under M. E. BESNIER, he was in the following condition; ulcers and cicatrices restricted to the right side. These ulcers were found:

1. *On the scalp*, where we see, behind and above the ear, and reaching as far as the lambdoidal suture, a vast ulcerated, irregular, purulent surface, tinged with blood and surrounded by a white and smooth cicatricial border.

2. *On the neck*; extending from the middle of the carotid region to the external part of the clavicle an irregular ulcer with jagged margin without loss of substance (décollement) with a surface not depressed, weeping, covered partly by a thin shiny coat of coagulated blood. Its periphery is considerably pigmented. There are a few smaller ulcers on the right side of the nape of the neck.

3. *Below the clavicle* parallel to the bone there is an ulcer irregularly quadrilateral with a dry shiny surface except at the superior external angle which is ulcerated and weeping.

4. *On the dorsal surface of the right wrist* is an irregular sore of the size of a 2/-piece which appeared quite recently. All these ulcers have peculiarly ragged edges but are not punched out, the base of the sores being on the same level as the surrounding skin and there is no loss of substance. The derma is also markedly infiltrated in its whole extent.

In regard to the cicatrices they are likewise multiple:

1. The parts of the auricle corresponding to the helix and the helix are white, smooth, and very superficially cicatricial.

2. Below the jaw there is an analogous cicatrix, but with a non-pigmented surface and an over-pigmented border, which might be considered a patch of vitiligo.

3. A third circular cicatrix at the anterior superior part of the deltoid region is also very superficial and in parts pigmented.

The patient is of a sickly complexion, has lost flesh; and is very much sun-burnt. He has had a cough for a month. Respiration is a little rough at both apices. Appetite normal.

No trace of previous syphilis. In the groins and arm-pits there are some indolent glands the size of hazel-nuts. The spleen is normal. There are also four or five small subcutaneous round hard indolent tumours the size of a pea, grouped over the inferior border of the great pectoral muscle, below the sub-clavicular ulcer. I removed one of these tumours during life and convinced myself that they were inflamed glands.

The pains mentioned in the history of the patient still exist; they are perhaps less frequent but show the same characteristics. At any rate there are no painful neuralgic points and on pressure over the nerves in the armpit or over the ulnar nerve in the epitrochlear groove or if one makes them vibrate like strings (?) no pain or disagreeable sensation is evoked.

The tegumentary sensibility is much changed. The whole region limited by a line starting from the posterior part of the shoulder at a few fingers breadths from the angle of the shoulder blade, reaching the vertebral crest and rising as far as the forehead, then descending obliquely towards the ear following the border of the inferior maxilla as far as the chin, reaching at last the sternum and including the superior part of the pectoral region as far as the arm pit, all this region together with the entire arm presents the following disturbances in sensibility. The sense of touch has disappeared; analgesia is complete, a fold in the tegument can be pierced without the smallest drop of blood escaping. Exception must be made in regard to the palm of the hand where sensibility is simply diminished. Thermal differences are not perceptible to the patient.

Sensibility is normal over the rest of the skin.

Muscular strength is notably diminished on the right side although to the sight and on being measured no *atrophy* is noticeable.

10th of March. The ulcers have changed in appearance after a few days under the influence of simple dressing and proper care; their surface has become whitish as if diphtheritic; they appear like ulcers caused by caustics. The patient is under special supervision.

25th of March. The sore on the wrist has healed, in its place is a superficial cicatrix with a red surface and brownish border.

On the other hand, the subclavicular ulcer has become larger, also those of the cervical region, their edges have now assumed a violet colour, on a level with the ulcerated surface which is of a yellowish white. But the chief modification is on the surrounding skin which normal until now (with the exception of some pigmentation at the border of the ulcers) has become erythematous. This erythema extends over a rather large surface especially in the pectoral region which it covers entirely. I never found vesicles or bullae.

10th of April. The cervico-clavicular sores are in the same condition. The ulcers on the scalp on the other hand are considerably nearer cicatrization, they are reduced to small ulcers, surrounded by bald, white, cicatricial tissue. Neither the hair in the neighbourhood nor that of the anaesthetic regions have undergone any change.

I must draw attention to the fact that it was possible to make these ulcers appear at will so to speak. For instance, the rounded isolated ulcer present over the postero-superior part of the shoulder is the result of a slight application of acetic acid, whilst, on the corresponding place on the left side a similar application produced absolutely no trouble. Besides this, some swelling with redness appeared suddenly over the two last phalanges of the right ring finger and this without any traumatism. Abnormal mobility and cracking in the joints could be felt.

The patient was in this state when I lost sight of him; the examination of the progress of his illness could not be completed in its subsequent details as he left the hospital and only returned to die in the service of M. HALLOPEAU who was kind enough to allow me to conduct the post mortem. I could only learn that he had suffered violent pains in the region of the left trigeminal nerve and in both lower limbs; principally in the right; and I was able myself to see that the ulcers had become larger and grown deeper, so as to expose the clavicle and to cause rather considerable haemorrhage.

Post Mortem (14 Juli 1887). Nothing particular in the viscera or brain was discovered. The spinal cord only was found to be affected. Its external aspect was in no way modified but its substance showed changes which were noticed on the post-mortem table and were studied after being hardened in MULLERS liquid. I then saw it was traversed by an irregular cavity which was present from end

to end with some differences in appearance. This cavity is situated in the grey matter; it is better marked in the cervical region where it can be found at the junction of the two right cornua encroaching on the grey commissure and on the posterior cornu, which it has almost completely destroyed and changed into a fissure.

The lesions below are more diffused and involve the left posterior cornu. At the extremity of the lumbar swelling the centre of the cord is occupied by a *regular* cavity filled with a gelatinous substance and surrounded by a small annular band of grey matter of the uniform thickness of about half a millimeter.

Histological Examination.

The peripheral nerve branches taken from the zone of the right cervico-brachial plexus and the anterior and posterior nerve roots detached at different heights from the cord were examined after being placed in osmic acid; none of them appeared to me to be appreciably altered.

Sections of the cord, treated with picro-carmin and orcanette showed the following lesions.

Grey matter. Independently of the cavities seen by the naked eye there are a few smaller ones principally in the central part of the anterior cornua. In these places the surrounding grey matter is visibly changed, disintegrated and consisting of numerous small fibres, the axiscylinders of which are varicose and of granulations. The vascular walls are considerably thickened, some vessels seem to be more or less completely obliterated, reduced to a kind of fibrous nodule (fig. 2). The canal of the ependyma is not involved (figs. 1 and 2).

The cells of the anterior cornua seem to me to be almost normal. However they show numerous pigmented granulations. I should also state that taken as a whole the right side of the cervical cord has suffered a diminution specially marked in the anterior cornu and in the posterior column, the transverse diameter of which is diminished.

White matter. There is a notable decrease in the number of the myelin tubes, especially in the posterior and peripheral part of the lateral column and in the central part of the external band of the "fasciculus radicularis" (figs. 1 and 2).

Numerous vitreous refracting corpuscles (amyloid corpuscles) are found in these several parts (fig. 1).

The corresponding regions on the left side are perfectly healthy.

Diagnosis.

This was at first very doubtful; no known disease causing ulcerative processes of the skin gave any satisfactory explanation of these peculiar ulcers and Mr. E. BESNIER eliminated without trouble syphilis, tuberculosis, lymphadenitis, leprosy etc.

Then supported by the fact of the previous amputation, the subsequent ascending pains, the troubles of sensibility and also by the situation of the ulcers which stretched out the superficial cervical plexus as it were I advanced the hypothesis that we were dealing without doubt with tropho-neurotic lesions which after all was right. I then elaborated a complicated theory (*France Médicale*, 1885, p. 841), which led me to regard those trophic ulcerations as being the *reflex* result of the septic and traumatic lesions undergone by the patient on the middle finger of the same side.

I hope I shall be pardoned for propounding this theory if it is remembered that at the time of the post mortem of my patient (1887) Syringomyelia was unknown in France or almost so. It only became generally known in 1889 after the communications or lectures of M^{SS}RS DEBORE, CHARCOT, DEJERINE etc.

Having kept carefully the papers concerning this post mortem it was an easy task for me to reconstruct the history of the disease on a less hypothetical basis. (*Vide Bull. de la Soc. de Biol.*, 1890 page 25.)

It is therefore in reality very probable that the so-called sting of a scorpion which necessitated the amputation of the middle finger

Fig. 1 represents a section which has inadvertently been turned upside down. The left half of the drawing therefore corresponds in reality to the right half of the cord.

corresponded to one of those whitlows so frequently met with in Syringomyelitis. The troubles of sensibility and the ulcers can no longer surprise us.

Although the peculiar limitation of the trophic troubles appears to us even now strange and somewhat abnormal; and moreover the possibility of producing ulcers so to say at will in the regions of troubles of sensibility had not been noted to my knowledge.

Explanation of the figures.

Fig. 1.

1. *Right* antero-lateral column.
2. Cavity formed at the junction of the two right cornua. In the entire and hardened cord it was traversed by some debris of

nerve substance which disappeared in the preparation of the specimen.

3. Outer band (fasciculus radicularis).
4. Cavity in the *left* cornu.
5. Canal of the ependyma.

Fig. 2

represents under a higher power (Oc. and Obj. Verick No. 2) the portion of fig. 1 situated beneath the Canal of the Ependyma.

1. 1. Vessels with thickened walls.
2. Large cavity.
3. 3. Outer band where the myelin tubes are diminished in number.
4. 4. Amyloid corpuscles.
5. 5. Canal of the ependyma.



Ulcères trophiques. Syringomyelie. (Myélite Cavitaire.)
Par L. JACQUET.

Canities unguium.

Par

S. GIOVANNINI.

1. *État actuel.*

G. Z., jeune homme de 29 ans, cocher, d'apparence très robuste. En observant les mains de ce sujet, on reste frappé de l'aspect de ses ongles, qui présentent, dans toute leur extension, une couleur blanc opaque, presque d'ivoire (Fig. 1). Aux deux mains, l'ongle du pouce et celui de l'index offrent cette couleur à un degré très prononcé. Elle est un peu moins marquée dans l'ongle du doigt médium, diminue encore d'intensité dans l'ongle de l'annulaire et se montre moins apparente dans l'ongle de l'auriculaire que dans celui des autres doigts. Dans l'ongle du pouce et dans celui de l'index la couleur blanc opaque a partout une égale intensité; au contraire, dans les ongles des autres doigts des deux mains, vers le milieu environ, sur une étroite zone transversale, elle diminue un peu, et graduellement, d'intensité. D'ailleurs, sous le rapport du poli, de la régularité de la surface, ses ongles sont absolument normaux.

A l'examen du reste du corps de ce jeune homme, on remarque que le second et le troisième doigt, aux deux pieds, sont fusionnés ensemble (*syndactylie*), imperfection qui existe d'une manière absolument identique chez la mère. Il s'agit, du reste, d'un sujet bien conformé. Parmi ses cheveux, abondants et de couleur châtain foncé, on n'en voit pas encore de blancs.

2. *Anamnèse.*

Le patient est atteint de cette altération des ongles depuis l'âge de 12 ans. Il commença à en remarquer l'existence dans les premières semaines qui suivirent la guérison d'une grave fièvre typhoïde, qui l'avait obligé à garder le lit pendant un mois environ. Depuis cette époque, l'altération des ongles a persisté, sans présenter de sensibles modifications; leur croissance s'est toujours maintenue régulière. La peau qui est en rapport avec les ongles n'a jamais présenté aucune altération.

En dehors du typhus, le patient n'a eu aucune maladie durant sa vie.

3. *Histologie.*

Quelques morceaux d'ongle ont été fixés dans l'alcool, et les sections qu'on en a faites ont été examinées sans aucune coloration.

En observant ces sections à *lumière transmise* on trouve que, au milieu de la couleur blanche, propre à l'ongle normal, il existe de très nombreux points obscurs, lesquels se réunissent çà et là pour former des taches plus ou moins uniformément obscures (Fig. 2). Ces taches se trouvent spécialement étendues et confluentes à la partie inférieure de la lame unguéale, occupant, à peu près, de la moitié aux deux-tiers de son épaisseur. Vers le haut de l'ongle, tantôt elles se font plus rares et se rapetissent peu à peu, tantôt, au contraire, elles disparaissent d'une manière plutôt brusque. Dans les deux cas, à sa partie supérieure, la lame unguéale se présente ainsi, sur une certaine hauteur, tantôt avec un aspect absolument normal, tantôt avec des points obscurs. En proximité des bords latéraux de l'ongle, les taches obscures vont aussi en se rapetissant. Dans certaines sections, spécialement là où les taches obscures sont plus étendues et plus confluentes, on rencontre, çà et là, des portions d'ongle qui ressortent à cause de leur couleur plus claire que la normale (Fig. 2).

En examinant les mêmes sections d'ongle à *lumière directe*, on trouve que les parties, qui, à lumière transmise, apparaissent obscures, se présentent, au contraire, luisantes.

Ce dernier fait prouve évidemment que les parties obscures (décrites plus haut) observées dans les sections de ces ongles blancs, ne représentent pas autre chose que de l'air. Et la quantité d'air renfermé dans l'ongle, dans ce cas, est, selon moi, certainement supérieure à la normale: jamais, en effet, je n'en ai rencontré autant dans les ongles sains.

Dans le but de mettre la structure des ongles mieux en évidence que dans les préparations précédentes, je fixai encore quelques morceaux dans un liquide chromo-osmio-acétique de FLEMING, en colorant les sections de la manière employée pour l'étude de la karyokinèse. Dans les sections ainsi préparées, les cellules unguéales deviennent, sur beaucoup de points, assez évidentes. Malgré cela, cependant, il ne fut possible d'observer, d'une manière certaine, dans ces cellules, rien d'anormal, soit sous le rapport de la disposition, soit sous le rapport de la structure.

4. *Pathogénèse.*

La quantité anormale d'air, rencontré à l'intérieur des ongles, explique, dans le cas spécial, l'aspect altéré de ces

derniers. On sait, en effet, que, d'après la loi physique bien connue de la *réflexion totale*, les lames douées d'une certaine transparence, comme peuvent être précisément considérés les ongles, prennent nécessairement un aspect blanc opaque, alors que, comme dans le cas en question, elles se trouvent com-

pénétrées par un grand nombre de bulles d'air. Certainement, dans ce cas, les ongles, pour permettre la pénétration, à leur intérieur, d'une si grande quantité d'air, doivent être altérés dans leur structure intime. Selon toute probabilité ils se trouvent en proie à un processus anormal de kératinisation; mais il ne me fut pas possible de connaître en quoi consiste précisément cette altération, qui échappe à la recherche microscopique.

5. *Situation dans le système des maladies de la peau et nomenclature.*

Par son aspect et par son étiologie, cette affection peut être considérée comme analogue à l'altération des ongles, qui est caractérisée par des taches blanc opaque, en forme de

points ou de stries transversales, et qui est connue sous le nom de *mendacia, flores, leucopathia unguium etc.* Toutefois, l'altération décrite ici se distingue de cette dernière par deux importantes particularités, qui lui donnent le caractère d'une véritable et propre difformité, savoir: l'extension de la couleur blanche à la lame unguéale entière et à tous les ongles du corps, et sa stabilité.

En conséquence, il me semble que l'affection dont il s'agit doit être considérée comme une variété bien distincte de la leucopathie commune; c'est pourquoi je proposerais de la nommer *canities unguium*.

Cette dénomination me paraît assez juste pour indiquer l'apparence, l'extension et la persistance de l'altération. Sous le rapport de la pathogenèse, également, cette dénomination me semble convenir, puisque l'on compte aussi, parmi les causes de la canitie, une pénétration anormale d'air dans les poils, et que c'est précisément cette pénétration d'air qui, dans notre cas, a déterminé la couleur blanche prise par les ongles.

Canities unguium.

Von

S. GIOVANNINI.

1. Status praesens.

G. Z., Kutscher, 29 Jahre, von kräftigem Körperbau. Seine sämtlichen Fingernägel sind auf der ganzen Fläche fast elfenbeinweiß (Fig. 1). Diese Verfärbung ist an den Nägeln des Daumens und Zeigefingers beider Hände am ausgeprägtesten, am Mittelfinger schon etwas geringer, nimmt am Ringfinger noch mehr ab und ist an den Nägeln der kleinen Finger am schwächsten. An den Nägeln des Daumens und Zeigefingers ist das undurchsichtige Weiß überall gleichmäßig stark, während es bei den übrigen Fingernägeln, ungefähr in der Mitte, auf einem schmalen, querverlaufenden Streifen, allmählich etwas abbläßt. In Bezug auf den Glanz und die Gleichmäßigkeit ihrer Oberfläche verhalten sich alle Nägel wie gesunde.

Die weitere Untersuchung ergibt, daß je die zweite und dritte Zehe miteinander verwachsen sind (*Syndaktylie*), ein Bildungsfehler, wie ihn in genau derselben Weise auch seine Mutter aufweist. Im übrigen haben wir es mit einem wohlgeformten Menschen zu thun; unter seinen dichten, braunen Haaren finden sich noch keine weißen.

2. Anamnese.

Die Farbenveränderung an den Nägeln besteht seit seinem 12. Jahr. Er bemerkte sie damals zuerst in den nächsten Wochen nach einem schweren typhösen Fieber, das ihn fast einen Monat ans Bett gefesselt hatte. Seit jener Zeit hat die Verfärbung ohne merkbliche Abweichungen immer gleichmäßig zugenommen. Die mit den Nägeln in Verbindung stehende Haut zeigte niemals etwas Krankhaftes. — Abgesehen von dem eben erwähnten Typhus war G. Z. immer gesund.

3. Histologie.

Mehrere Stückchen eines Nagels wurden in Alkohol gehärtet, und die einzelnen Präparate alsdann ohne weitere Färbung untersucht.

Bei *durchscheinendem Licht* beobachtete man inmitten der weißen, dem gesunden Nagel zukommenden, Farbe sehr zahlreiche dunkle Punkte, die sich hier und da zu mehr oder weniger gleichmäßig schwarzen Flecken vereinigten (Fig. 2). Derartige Flecke fanden sich namentlich in größerer Ausdehnung und zusammenfließend in den tieferen Schichten des Nagelblattes und durchsetzten ungefähr die Hälfte bis zwei Drittel desselben. Gegen die Oberfläche wurden sie teils allmählich seltener und kleiner, teils auch verschwanden sie daseibst ganz plötzlich. In beiden Fällen erscheint die Nageloberfläche bis zu einer gewissen Tiefe teils völlig gesund, teils von dunklen Punkten durchsetzt. Letztere verschwinden gegen die Seitenränder des Nagels hin auch unter allmählichem Zusammenschrumpfen. An einzelnen Schnitten, namentlich da, wo ausgedehntere dunkle Stellen häufiger zusammenfließen, stößt man hin und wieder auf Abschnitte, die durch eine etwas hellere als die normale Farbe auffallen.

Untersucht man nunmehr dieselben Stücke bei *auffallendem Licht*, so erscheinen die eben dunklen Stellen jetzt umgekehrt glänzend. Aus diesem Verhalten geht nun klar hervor, daß jene dunklen, oben beschriebenen Stellen — von Luft gebildet werden. Zweifelsohne ist die in den hier beschriebenen Nägeln enthaltene Luftmenge gegen sonst vermehrt; in gesunden Nägeln habe ich wenigstens niemals so viel Luft angetroffen.

Um nun den Bau der Nägel noch gründlicher zu studieren, habe ich einzelne Stückchen derselben in FLEMINGScher Chrom-Osmium-Lösung gehärtet und die einzelnen Schnitte wie bei der Untersuchung der Karyokinese gefärbt. Bei diesem Verfahren treten die Nagelzellen an vielen Punkten recht deutlich hervor. Trotzdem konnte ich an den Zellen weder in Bezug auf ihre Anordnung, noch in Bezug auf ihren Bau etwas Abweichendes bemerken.

4. Pathogenese.

Die abnorm große Luftmenge innerhalb der Nägel erklärt für den vorliegenden Fall deren verändertes Aussehen. Dies entspricht auch vollkommen dem physikalischen Gesetz der *Reflexion*, wonach Platten von einer gewissen Durchscheinbarkeit, wie die Nägel, eine undurchsichtig weiße Farbe annehmen, wenn sie von einer großen Anzahl Luftblasen durchsetzt sind. Sicherlich muß in unserem Fall der feinere Bau der Nägel gelitten haben, ehe sie in seinem Innern eine so große Luftmenge aufnehmen konnten. Sehr wahrscheinlich handelt es sich dabei um eine abnorme Keratinisation; das eigentliche Wesen derselben läßt sich aber mit unseren modernen Hilfsmitteln leider nicht erkennen.

5. Stellung im System der Hautkrankheiten und Benennung.

Nach Aussehen und Ätiologie kann man unser Leiden als Analogon zu jener Nagelerkrankung betrachten, bei der es zur Bildung undurchscheinender Flecke in Form querverlaufender Punkte oder Striche kommt und die als *Mendacia*, *Flores*, *Leucopathia unguium* u. s. w. bekannt ist. Jedoch ist unsere in Frage stehende Erkrankung von dieser letzteren Form durch zwei wesentliche Merkmale unterschieden, nämlich durch die Ausdehnung der weißen Verfärbung über die ganze Fläche sämtlicher Fingernägel und durch ihre Beständigkeit.

Danach müssen wir, meine ich, diese Form als eine besondere Art der *Leucopathia communis* ansehen, für die ich die Bezeichnung *Canities unguium* vorschlagen möchte, denn diese Benennung sagt gleichzeitig über Aussehen, Ausdehnung und Dauer der Erkrankung aus. Auch dem pathogenetischen Gesichtspunkt wird damit Genüge geleistet, da zu den Ursachen des Ergrauens auch ein Eindringen von Luft in die Haare gehört, und da in unserem Fall gerade dieses Eindringen von Luft in die Nägel deren weiße Färbung bedingt hat.

Canities unguium.

By

S. GIOVANNINI.

1. Present state.

G. Z., 29 years of age, coachman, of robust appearance. On examining the hands of this patient, one is struck with the aspect of his nails, which show in their entire extent, a white opaque, almost ivory colour (Fig. 1). The nails of the thumbs and index fingers show this colour in a very marked degree in both hands. It is less marked in the nails of the middle fingers, diminishes in intensity in the nails of the ring fingers, and is still less apparent in the nails of the little fingers than in those of the other nails. The white opaque colour in the nails of the thumbs and indices is of equal intensity throughout; whilst in the nails of the other fingers of both hands, towards the centre, on a narrow transverse zone, it diminishes a little and gradually in its intensity. Otherwise, with regard to their polish and regularity of surface they are absolutely normal.

On examining the body of this man, it is observed that the second and third toe on both feet are webbed (syndactylia) a deformity which also exists in the mother. The patient is otherwise well formed. His hair which is luxuriant and of dark chestnut colour is not white or grey in any part.

2. History.

The patient was attacked by this disease at the age of twelve. He began to notice it during the first few weeks following his recovery from severe typhoid fever, which had obliged him to keep his bed for about a month. Since this time the change in the nails has continued, without showing any marked modifications, while their growth has always been regular. The skin in connection with the nails never showed any change.

Besides the before-mentioned fever the patient has had no other illness during his life.

3. Histology.

A few pieces of the nail were immersed in alcohol, and the sections that were made of them were examined without being stained.

In examining these sections by transmitted light one finds that, in the white portion which is proper to the normal nail, very numerous dark dots are present, which are joined here and there, and form more or less uniform dark spots (Fig. 2).

These spots are largest and most confluent on the inferior part of the nail plate, occupying almost from one half to two thirds of its thickness. Towards the end of the nail they are sometimes less frequent, and diminish gradually, and at other times disappear almost abruptly. In both cases the nail plate at a certain level shows either an absolutely normal appearance or some dark points. Close to the lateral edges of the nail, the dark spots also decrease. In certain sections, especially in those where the dark spots are more extensive and confluent, portions of the nail may be seen here and there, which are conspicuous on account of their colour, which is lighter than normal (Fig. 2).

On examining the same sections with direct light one finds that

the parts which seemed dark by transmitted light appear on the contrary shiny.

This latter fact proves distinctly that the dark parts (described above) observed in the sections of the white nails, are nothing else but air. The quantity of air enclosed in the nail in this case is, according to my opinion, certainly greater than in the normal nail. I have never indeed found so much in healthy nails.

In order to show the structure of the nails better than in the preceding preparations, I also preserved some pieces in FLEMING'S chromo-osmio-acetic liquid, and stained the sections in the way employed for the study of karyokinesis. In the sections thus prepared the nail cells are at many points very evident.

In spite of this, however, it was impossible to detect with certainty, anything abnormal in the cells, either with regard to arrangement or structure.

4. Pathogenesis.

The abnormal quantity of air found in the interior of the nails, explains in this particular case the impaired appearance of the latter.

In fact it is well known that according to the physical law of *total reflection*, the sections, which have a certain amount of transparency (as nails may be considered to have) assume necessarily a white opaque appearance; when, as in this case, they contain a large number of air bubbles.

It is certain that the nails in this case, in order to admit such a large quantity of air into their interior, must have been altered in their intimate structure. According to all probability they are subjected to an abnormal process of keratinisation; but it was impossible for me to recognise in what this alteration consisted, as it escapes microscopical research.

5. Position in the system of skin diseases and nomenclature.

By its appearance and etiology this affection may be considered analogous to the deterioration of the nails which is characterised by white opaque spots, in the shape of dots or transverse stripes, and which is known under the name of *menudacia flores*, *leucopathia unguium* etc.

However, the alteration here described can be distinguished from the latter by two important peculiarities, which give to it the characteristics of a true deformity, viz., the extension of the white colour over the entire nail plate of all the nails of the body, and its persistence.

In consequence, it seems to me that this affection must be considered as quite a distinct variety of ordinary leucopathia; this is why I propose to name it *canities unguium*.

This name seems to me suitable as it indicates the appearance, the extent, and the persistence of the change. Having regard also to the pathogenesis, this name seems to be appropriate, because one also notices among the causes of canities, an abnormal penetration of air into the hairs, and it is precisely this penetration of air which brought about in this case the white colour seen in the nails.

Leukonychie und Leukothrichie.

Von

P. G. UNNA.

Anamnese.

Der 26 Jahre alte Patient, Tischler von Beruf, giebt an, dafs er die betreffende Nagelveränderung an den Händen schon als kleines Kind bemerkt habe. Niemand in seiner Familie zeigte dieselbe Affektion. Die Mutter bekam sehr früh weisses Haar, doch ihre Nägel waren normal. Die noch lebenden vier Geschwister sind vollkommen gesund. Nach einer Verletzung im 11. Jahre sollen die beschädigten Finger (beide Mittelfinger) zuerst rote Nägel erhalten haben, die später aber wieder weifs wurden.

Beschwerden hat die Affektion niemals gemacht. Nur wenn die Nägel beschnitten werden, hat der Patient so lange ein unangenehmes Gefühl an den Fingerspitzen, bis sie wieder über letztere hinausgewachsen sind. Deshalb schneidet er die Nägel gewohnheitsgemäss nicht und hat es auch nicht nötig, denn sie sind an der vorderen Kante so weich, dafs sie sich stets von selbst genügend exfolieren. Entzündungen der Nägel sind nicht vorgekommen. Schwere Erkrankungen, speziell solche mit Haarverlust, hat Patient nicht durchgemacht. An den Haaren hat er keine Abweichung bemerkt. Der Patient glaubt, dafs er die Affektion der Nägel mit zur Welt gebracht hat.

Status.

Die Nägel der Hände bieten ein ganz absonderliches Aussehen dar, indem sie in ihrer ganzen Ausdehnung undurchsichtig weifs sind. Bei näherer Betrachtung unterscheidet man an jedem Nagel zwei Zonen, die mehr oder minder gut getrennt sind, eine hintere bläulichweifse, milchweifse und eine vordere gelblichweifse, kreideweiße.

Die hintere Zone umfafst die Gegend der Lunula und einen mehr oder minder breiten Streifen der Nagelmitte. Sie hat ein undurchsichtiges, trüb bläulichweifses Aussehen, wie dichtes Milchglas. An einigen Nägeln erkennt man undeutlich einige noch trübere, dunklere, quere Streifen, so besonders an beiden Daumen; an einigen ist die Lunula als eine noch weifere Sichel eben erkennbar. Hiervon abgesehen ist die hintere Zone aller Nägel von auffällig gleichmäßigem Aussehen; dasselbe läfst sich durch Druck nicht verändern.

Die vordere Zone der Nagelplatte ist im Gegensatz dazu bei den verschiedenen Nägeln von etwas verschiedenem Aussehen. Sie nimmt bei einigen Nägeln, besonders denen der

Ringfinger und kleinen Finger, mehr als die Hälfte der Nägel ein, bei den anderen weniger als die Hälfte. Bei den Daumen reduziert sich die vordere Zone auf etwa ein Viertel des Nagels. Diese Verschiedenheit hängt offenbar mit der Abhebung des freien Endes des Nagels vom Nagelbette zusammen; denn die dickere Nagelplatte der Daumen liegt dem Bette fest auf, während die dünnen Nägel der vierten und fünften Finger sich bereits früher vom Bette abheben.

Die Farbe der vorderen Zone ist an den Daumen und wo die Nägel platter aufliegen, gleichmäßig undurchsichtig kreideweiß. Doch zeigen sich auch hier schon Andeutungen von queren Bändern, die dunkler, schwach bräunlichrot und etwas durchsichtiger sind als die Nagelsubstanz im übrigen. Besonders an den vierten und fünften Fingern schieben sich, in unregelmäßiger Weise mit den kreideweißen Bändern wechselnd, ziemlich breite, bräunlich durchscheinende, quere Bänder und diese verbindende ebenso gefärbte dunklere Längsstrahlen ein. Wie schon die gröfsere Durchsichtigkeit dieser Stellen wahrscheinlich macht, rührt die dunklere Farbe von durchscheinendem Blutgehalt des Nagelbettes her, und man kann sich leicht davon überzeugen, indem durch äufseren Druck diese Farbe grofstenteils zum Verschwinden gebracht werden kann.

Die kreideweiße Farbe der Hauptmasse der vorderen Zone rührt dagegen offenbar von abnormem Luftgehalt her. Man sieht nämlich, dafs gegen die hintere bläulichweifse Zone hin die kreideweiße Farbe der vorderen sich in radiär gestellte weisse Pünktchen und Strichelchen auflöst, die den bekannten punkt- und strichförmigen Luftinseln bei verschiedenen Nagelaffektionen gleichen. Besonders schön treten diese kreideweißen Punkte und Punktlinien an der Grenze gegen die unregelmäßig eingesprengten bräunlichen Bänder auf, die zum Teil in der Quer- und Längsrichtung von ihnen durchbrochen und überbrückt werden. Demgemäss ist auch das gebänderte Aussehen der vorderen Zone an den verschiedenen Nägeln teils mehr in radiärer, teils in querer Richtung ausgeprägt.

Durch die kreideweißen Punkte und Punktlinien geht die vordere Zone in unregelmäßiger, ausstrahlender Weise in die hintere Zone über. Nach vorne hört sie dagegen, an allen Nägeln scharf geschnitten, mit einem ganz weissen, gleichmäßig undurchsichtigen Rande auf, wo der Nagel sich definitiv vom

Nagelbette abhebt. An der Farbe der kreideweißen Stellen ändert natürlich der äußere Druck nichts.

Die Nägel sind im ganzen, besonders in ihrem mittleren Teile etwas abgeflacht, wie man es bei weichen Nägeln häufig findet. Die Konsistenz ist, am freien Rande untersucht, auffallend weich, und die Angabe des Patienten, daß sie niemals der Schere bedürfen und sehr brüchig sind, vollkommen glaubhaft. Die Oberfläche der Nägel ist glatt. Den farbigen Rändern entsprechen keine Quer- oder Längsriften. Sonstige Abnormitäten sind nicht an ihnen aufzufinden. Die Farbe der Hände ist etwas cyanotisch wie bei leichten Graden von Frost. Doch leidet der Patient nicht an Perniosis.

Die Nägel der Füße sind normal.

Unter den blonden Kopfharen zeigen sich vereinzelt solche, die durch ihre Trockenheit, graue Farbe und Brüchigkeit auffallen. Von dieser Abnormität weiß der Patient bisher nichts. Beim Ausziehen bieten die betreffenden Haare in Bezug auf Festigkeit und Beschaffenheit des Wurzelendes durchaus normale Verhältnisse dar; sie befinden sich teils im Stadium der Hohlwurzel, teils in dem der Vollwurzel, ohne daß dieser Umstand auf die gleich zu erwähnenden Veränderungen des Haarschafes von Einfluß wäre.

Die pathologischen Veränderungen bestehen lediglich in einer besonderen Trockenheit und Glanzlosigkeit des Haarschafes und in unregelmäßig über denselben zerstreuten weissen Bändern von sehr verschiedener Breite, die meistens nicht scharf von den normalen blonden Abschnitten derselben abgesetzt sind. Hier und da sind die weissen Abschnitte auf Punkte reduziert, an anderen Stellen dehnen sie sich bis auf 2—3 mm aus. Irgend welche Regel ist in der Anordnung der weissen Haarabschnitte nicht zu erkennen. An Stelle derselben besitzt übrigens das Haar seine normale Breite. Abwechselnde Verdickungen und Verjüngungen des Kalibers wie bei den moniliformen Haaren habe ich nicht beobachtet.

Anatomie und Pathogenese.

Zur Untersuchung lagen mir nur die 1—2 mm breiten Nagelschnitzel vor, welche dem freien Rande der verschiedenen Nägel entsprachen und einige weiß gebänderte Haare. Feine Querschnitte durch die Nagelabschnitte bestätigten die klinische Annahme, daß an dieser Stelle die weiße Farbe von eingedrungener Luft herrühre. Wie das Photogramm eines solchen Schnittes zeigt, befindet sich die Luft in Gestalt vieler relativ großer Hohlräume, hauptsächlich in den unteren und oberen Schichten der Nagelplatte. Die mittlere Schicht ist von großen Hohlräumen freier, weist dagegen eine Menge kleinere zwischen den Nagelzellen auf, die sich von den normalerweise daselbst vorkommenden fast nur durch ihre Anzahl unterscheiden. An den Seitenteilen des Nagels ist die mittlere, relativ luftfreie Schicht sehr dünn, so daß hier fast die ganze Dicke der Nagelplatte von kommunizierenden Hohlräumen durchsetzt wird. Der centrale Teil der Nagelplatte, welcher als die festeste und härteste Partie angegeben werden kann ist also der luftfreieste.

Außer diesem abnormen Luftgehalt weist der Nagelquer, schnitt aber noch eine andere Abweichung auf, nämlich eine breite, festonartig ausgehöhlte subunguale Hornschicht. Die Einbuchtungen derselben entsprechen den Leisten des Nagel

bettes, und die ganze subunguale Hornlamelle ist aufzufassen als Vorschub einer stark hypertrophischen Hornschicht des Nagelbettepithels. Während normalerweise das letztere in so geringem Maße verhornt, daß unter dem freien Nagelende gewöhnlich nur schwache fransenartige Reste ihr Vorhandensein andeuten, persistiert hier unter dem freien Nagelrande eine dicke Hornmasse, welche auf die Existenz einer entsprechend mächtigen Hornschicht des Nagelbettes schließen läßt. Dieses abnorme Verhalten weist darauf hin, daß die Nagelplatte eine sehr geringe Resistenz besitzt; denn wo sonst die Nagelplatte schwächer und dünner ausgebildet wird, verdickt sich fast immer in gleichem Maße die Hornschicht des subungualen Nagelbettepithels. Zweckmäßige Färbungen lassen in dieser subungualen Hornschicht zahlreiche Kokken erkennen, die für den ganzen Prozess ohne Bedeutung sind.

Es versteht sich aber von selbst, daß der hier beschriebene Luftgehalt des freien Nagelrandes nur eine Erklärung für die Farbe der vorderen, kreideweißen Nagelzone abgibt, die, wie erwähnt, in Streifen- und Punktreihen, von vorne nach hinten abnehmend, in den Nagel eingeprengt erscheint. Sie erklärt natürlich nicht das diffuse milchglasweiße Aussehen der hinteren Nagelzone. Das letztere kann nicht von einem abnormen Luftgehalt abhängen, sondern muß auf irgend eine Strukturverschiedenheit der Nagelzellen selbst zurückgeführt werden, über die mir nur Vermutungen möglich sind, da das Material zur Untersuchung der hinteren Zone fehlte.

Da die klinischen und histologischen Beobachtungen eine besondere Weichheit der ganzen Nagelsubstanz feststellen, so liegt es am nächsten, die einzelnen Nagelzellen des Patienten für weniger hart und trocken zu halten wie die normalen Nagelzellen. Die älteren Nagelzellen würden dann beim Vorschube durch Wasserverlust übermäßig schrumpfen, und es würde nach dem freien Ende zu ein abnorm poröser Nagel resultieren, der sich von vorne her nach Maßgabe der sich bildenden Hohlräume mit Luft füllt. Die Unregelmäßigkeit dieser Lufteinsprengung würde dann eine unregelmäßige Ausbildung dieser abnorm weichen und nachgiebigen Beschaffenheit im Bereich der Nagelmatrix zur Voraussetzung haben. Daß die weiße Farbe der vorderen Zone im allgemeinen um so weiter nach hinten reicht, je stärker sich der Nagel vom Nagelbette vorne abhebt, harmoniert auf das beste mit der Erklärung dieser weissen Farbe durch von vornher eindringende Luft.

Die weissen Bänder der geringelten Haare bestehen ebenfalls nur aus stark poröser, von Luft erfüllter, sonst aber normaler Haarsubstanz. Am stärksten ist das Mark von Luft erfüllt, aber von hier erstrecken sich die Hohlräume nach allen Seiten, und zwar in durchaus unregelmäßiger Weise, in die Rindensubstanz (s. Fig. 5). Eine Auftreibung des Markes allein durch Luft auf Kosten der Rindensubstanz findet nirgends statt, wie denn auch an Stelle des stärksten Luftgehaltes jede Gesamtaufreibung des Haarschafes fehlt. Es kann sich also nicht um eine primäre Luftentwicklung im Haare handeln, sondern nur um ein primäres Auftreten von Hohlräumen mit Ersatz durch Luftzutritt. Auch diese Hohlräume bilden sich wahrscheinlich durch übermäßige Einschrumpfung abnorm weicher Haarzellen. Eine abwechselnde an- und abschwellende, funktionelle Tätigkeit der Haarmatrix — wie bei anderen

Formen von Ringelhaaren — ist hier durch die unregelmäßige Verteilung der weißen Partien und die gleichmäßige Dicke von Mark und Rindensubstanz ausgeschlossen.

Nomenklatur.

Ich vermute, daß der hier beschriebene Fall dieselbe Krankheit darstellt, wie der auf derselben Tafel von GIOVANNINI mitgeteilte. Jedoch kann ich den Namen: Canities unguium für meinen Fall nicht acceptieren, da wir unter Canities eine allmählich eintretende Altersinvolution, nicht einen dauernden Zustand verstehen, da weiter bei der Canities auch das natürliche Pigment des Haares sich involviert, was bei der hier in

Rede stehenden Krankheit schon deshalb nicht in Frage kommt, da der Nagel pigmentlos ist, weil sodann weder dieselbe primäre Texturveränderung der Hornzellen, noch dieselbe sekundäre, grobe Luftdurchsetzung bei der Canities der Haare vorkommt wie hier, und endlich, weil in meinem Falle die Nagelerkrankung von einer analogen Haarerkrankung begleitet war, auf welche jedenfalls der bisherige Begriff der Canities der Haare nicht paßt.

Ich wähle daher allgemeinere, bisher nicht verwendete Ausdrücke, die das klinische Bild ohne Präjudiz für die Pathogenese der Krankheit bezeichnen, *Leukonychie* und *Leukothrichie*.

Leukonychia and Leukothrichia.

By

P. G. UNNA.

History.

The patient, 26 years old, a joiner by trade, says that he noticed the change in the nails in his hands when he was a child. No one in his family had the same affection. His mother became gray early in life but her nails were normal. His four living brothers and sisters are healthy. After an injury, when he was eleven years old, he states that the nails of the two injured middle fingers became red, but afterwards assumed their natural colour. The affection never caused him any inconvenience. However, when the nails are cut, the patient complains of an uncomfortable sensation at the exposed parts, which disappears when the nail grows. On this account, he does not usually cut the nails, nor indeed is it necessary because, on account of the softness of the free extremity, the nails wear off. There has been no inflammation of the nails. The patient has never suffered from any serious illness, likely to result in loss of hair. His hair has always been normal. The patient's own view is that this affection of the nails is congenital.

Present State.

The nails of both hands have a peculiar appearance, their entire surface being opaque and white. On close examination it may be observed that there are two zones on each nail, which are more or less distinct, the posterior one being of a blueish-white colour like milk and the anterior one of a yellowish-white like chalk.

The posterior zone includes the region of the Lunula and a band of more or less breadth up to the middle of the nail. It is of an opaque dull blueish-white appearance like thick ground-glass. On some of the nails are some indistinct, transverse streaks of a still duller and darker aspect which are especially noticeable on the two thumbs. On a few, the Lunula can just be recognised as a white crescent. With this exception, the posterior parts of the nails, have a strikingly uniform colour, which cannot be altered by pressure. The anterior zone (of the nail) has a somewhat different aspect. In some of them, especially those of the ring and little fingers this zone corresponds to more than half, but in the others less than half of the nail. On the thumbs the anterior zone corresponds nearly to a quarter of the nail surface. This difference evidently depends on the extent of the free extremity, for the thicker nail of the thumb lies imbedded firmly, whilst the thin nails of the 4th and 5th fingers are more detached from the nail bed.

The colour of the anterior zone on the thumbs and on the more adherent nails, is also opaque and of a chalky aspect.

There are, however, here signs of transverse bands which are darker, slightly brownish red and more transparent than the nail substance in general. On the fourth and fifth fingers, especially, somewhat broad, brownish, transparent, transverse bands are interposed in a manner irregularly alternating with the chalky white bands and longitudinal radiations which are also of a darker colour join these together. It seems probable from the greater transparency of these parts that the darker colour is due to the blood being visible through the semitransparent nail, and this is easily proved by pressure.

On the other hand, the chalky white aspect of the principal part of the anterior zone is evidently due to abnormal presence of air. That is to say, towards the posterior blueish-white zone the chalky white aspect of the anterior zone is broken up into radially arranged white dots and streaks which resemble the well-known air spaces seen in several affections of the nails. These points and lines occur most markedly on the boundary towards the irregularly interspersed brownish streaks which are partly penetrated and bridged over by

them in their transverse and longitudinal directions. Consequently the streaky aspect of the anterior zone on the affected nails is marked in the radial as well as in the transverse direction. The anterior zone passes in an irregular radiating manner into the posterior zone through the chalky white points and lines. On the other hand the anterior part terminates abruptly with an absolutely white and uniformly opaque margin where the nail separates from the nail bed. External pressure produces naturally no change in the white spots.

The nails on the whole, but especially in their middle portions are somewhat flattened, as is frequently the case with soft nails. The consistence of the free edge is very soft, and the statement of the patient, that he never requires to cut the nails, and that they are brittle, is quite correct.

The surface of the nails is smooth. No transverse or longitudinal grooves correspond to the coloured bands. In other respects the nails are normal. The colour of the hands is somewhat blue, as from cold, nevertheless the patient does not suffer from chilblains. The nails of the feet are normal.

Among the fair hairs of the head there are some which are conspicuous on account of their grayness, dryness, and brittleness. The patient was unaware of this. On removal these hairs are seen to be strong and quite normal, so far as the extremity of the root is concerned; they exist partly in the stage of the papillary hair (Hohlwurzel),¹ partly in that of the "bed hair" (Vollwurzel)¹ but this circumstance had no influence on the changes in the hair shaft which will presently be mentioned.

The pathological changes consist essentially in an extreme dryness and lack of lustre of the hair, and in white rings of different sizes, which for the most part were not sharply demarcated from the normal fair portions. The rings are occasionally reduced to mere points, while some are as wide as 2 to 3 mm. No rule can be recognised in the arrangement of the white rings. The diameter of the hair shaft at the rings is not diminished in size, in other words there is no alternate thickening and thinning of hair as in moniliform hairs.

Anatomy and Pathology.

For investigation I could only use the chips of nails from one to 2 mm broad, removed from the free margins, and a few white, ringed hairs. Fine transverse sections confirmed the clinical view that the white appearance was due to the presence of air.

As the photograph of a section shows, the air exists in many relatively large cavities, especially in the upper and lower layers. There are not so many large cavities in the middle layer; there are, however, a number of smaller ones between the nail cells, which are distinguished from the normal merely by their numbers. On the lateral parts of the nail the middle layer, which is relatively free from air, is very thin, so that almost the entire thickness is occupied by communicating cavities. The central part, which is the firmest and hardest, is consequently the most free from air.

In addition to the abnormal air condition, a transverse section shows another deviation, namely, a broad, festoon-like, hollowed out, sub-ungual horny layer. The indentations correspond to borders of the nail bed, and the entire sub-ungual horny layer must be considered a process from the hypertrophied horny layer of the epithelium of the nail bed. Whilst the latter becomes cornified normally in so slight a degree, that usually slight fimbriated remnants prove its existence under the free end of the nail, a thick horny mass persists

¹ For the meaning of these terms see ZIEMSEN, Handbook of diseases of the skin, pp. 40-41.

here under the free border of the nail, which leads one to suspect the existence of a correspondingly large horny layer of the nail bed.

This abnormal behaviour points to the fact that the nail possesses a very slight resistance, for in the cases where usually the nail is weaker and thinner than normal, the horny layer of the sub-ungual epithelium of the nail bed becomes almost always in an equal degree thickened. With suitable staining numerous cocci could be seen in this sub-ungual horny layer which were of no importance, so far as the process is concerned.

It is evident, however, that the air cavities before described in the free margin of the nails, furnish an explanation of the colour of the anterior chalky white zone, which in rows of stripes and dots, decreasing from before backwards, appeared to be interspersed through the nail. It does not explain the diffuse, ground-glass, white aspect of the posterior zone—this cannot depend upon the abnormal amount of air, but must be referred to some difference in structure of the nail cells themselves. But this must be merely a supposition, as I could obtain no material from the posterior zone for examination.

As the clinical and histological observations establish a peculiar softness of the entire substance of the nail, it is obvious that we should consider that the single nail cells in this case are less hard and dry than normal. The older nail cells would then, in progress of growth forwards, shrink excessively through loss of water, with the result that the free end of the nail would become exceedingly porous, the spaces being filled with air as they are formed. It is therefore possible that the irregular distribution of the air is due to the irregular formation of this abnormally soft and yielding condition in the matrix of the nail. In the nails which are most detached the white anterior zone extends further backwards than in the others, which is probably caused by the penetration of air as before mentioned.

The white bands of the ringed hair consist likewise of normal

hair tissue, which is also porous and filled with air. The medulla is the part most filled with air, but the cavities extend from it in an irregular manner towards the cortical substance (vide Fig. 5). There is in no part any swelling of the medulla with air alone at the expense of the cortical substance, nor is there any swelling of the hair shaft, even where the hair is present in greatest abundance. It can therefore not be a question of a primary development of air in the hair, but it is a formation of cavities with the abnormal presence of air. These cavities may be formed by excessive shrinking of abnormal, soft, hair cells. An alternating, increasing, and decreasing functional activity of the matrix of the hair — as occurs in other forms of ringed hairs — is impossible, in consideration of the irregular distribution of the white parts, and the regular thickness of the medulla and cortical substance.

Nomenclature.

I believe that my case is an example of the same disease as the one communicated by Giovanni. I cannot, however, accept the name *Canities Unguium*, as we understand by this term a gradually appearing semile involution, but not a permanent condition. Again, in *Canities* the natural pigment of the hair is involved, which in this disease is not a feature of importance. Then again, as the nail is devoid of pigment, there is also no primary change of texture of the horny cells, and no secondary infiltration of air in *Canities* of the hair as in this case, and finally because the disease of the nail was accompanied by an analogous disease of the hair, for which the name *Canities*, as at present used, is not applicable.

I select therefore, two names not formerly employed, which designate the clinical aspect without prejudice to the pathology of the disease, *Leukonychia* and *Leukothrichia*.

Leukonychie et Leukothrichie.

Par

P. G. UNNA.

Anamnèse.

Le malade, âgé de 26 ans, ébéniste, rapporte qu'il a déjà remarqué l'altération des ongles de la main quand il était tout petit enfant. Personne dans sa famille ne présentait une affection semblable. Sa mère eut très-jeune des cheveux blancs, mais ses ongles demeurèrent normaux. Ses 4 frères et soeurs, qui vivent encore, sont complètement sains. Après une blessure survenue vers l'âge de 11 ans, les 2 doigts malades (le 2 doigts du milieu) auraient eu d'abord des ongles rouges qui ensuite redevinrent blancs.

Cette affection ne l'a jamais gêné, c'est seulement quand les ongles sont coupés que le malade éprouve des sensations douloureuses au niveau des extrémités digitales jusqu'à ce que l'ongle ait repoussé pour les dépasser. C'est pourquoi il ne coupe pas d'ordinaire ses ongles et n'a pas besoin de le faire, car les extrémités de ses ongles sont si molles, qu'elles s'enfolient toujours suffisamment d'elles-mêmes.

Il n'y a pas eu d'inflammation des ongles; le malade n'a pas fait des maladies graves, surtout celles qui sont accompagnées de chute des cheveux. Il n'a pas remarqué de diminution des cheveux. Le malade pense qu'il est venu au monde avec cette maladie des ongles.

Status.

Les ongles des mains présentent un aspect extraordinaire; dans toute leur étendue ils présentent une coloration d'un blanc non transparent. A un examen plus attentif on constate au niveau de chaque ongle l'existence de 2 zones plus ou moins bien distinctes: une postérieure d'une coloration blanc-bleuâtre ou laiteuse, une antérieure d'une coloration blanc-jaunâtre ou crayeuse.

La zone postérieure englobe la région de la lunule et une bande plus ou moins étendue du milieu de l'ongle; elle présente un aspect non transparent d'un blanc-bleuâtre trouble comme du verre blanc épais. Au niveau de quelques ongles on observe peu nettement quelques lignes plus troubles, plus foncées, transversales, comme par exemple au niveau des deux pouces, au niveau de quelques-uns la lunule est reconnaissable sous un aspect de faucille plus blanche. A part cela la zone postérieure de tous les ongles présente un aspect très-semblable, lequel ne se laisse pas modifier par la pression.

La zone antérieure de l'ongle présente au contraire au niveau des différents ongles un aspect un peu variable. Au niveau de certains ongles surtout au niveau des annulaires et des petits doigts elle envahit plus de la moitié des ongles. Au niveau des autres

moins de la moitié. Au niveau des pouces la zone antérieure se réduit à environ le $\frac{1}{4}$ de l'ongle. Cette différence provient évidemment du soulèvement de l'extrémité libre de l'ongle au-dessus du lit de l'ongle. En effet l'ongle épais du pouce est très-adhérent à son lit, tandis que les ongles plus minces des 4^e et 5^e doigts se détachent plutôt de leur lit.

La couleur de la zone antérieure est également non transparente et de couleur crayeuse au niveau des pouces et là où les ongles sont plus plats. Toutefois l'on trouve ici aussi des indices de bandes transversales qui présentent une coloration plus foncée d'un rouge brun léger et plus transparent que le reste de la substance unguéale. Surtout au niveau des 4^e et 5^e doigts l'on voit se mélanger d'une façon irrégulière alternant avec les bandes crayeuses des bandes transversales assez larges d'un brun transparent réunies par des rayons longitudinaux plus foncés et de même couleur. Comme la transparence plus grande de ces endroits pouvait le faire prévoir, cette coloration plus foncée provient du réseau sanguin du lit de l'ongle vu par transparence. L'on peut s'en assurer facilement car sous l'influence d'une pression extérieure, on peut faire disparaître facilement cette coloration.

La coloration crayeuse de la masse principale de la zone antérieure provient au contraire évidemment d'un envahissement de l'ongle par l'air. L'on voit en effet que en se dirigeant vers la zone blanche-bleuâtre postérieure la coloration crayeuse de la zone antérieure se transforme en petits points ou petites lignes qui rappellent les petits points ou petites lignes remplis d'air que l'on observe dans différentes affections des ongles. Ces points et petites lignes apparaissent surtout d'une façon remarquable au niveau de leur limite avec les bandes brunâtres irrégulières qui sont en partie interrompues ou recouvertes par elles dans leur direction longitudinale ou transversale. C'est pourquoi l'apparence en bande de la zone antérieure de différents ongles est plus prononcée tantôt dans le sens radiaire, tantôt dans le sens transversal.

Ces petits points et lignes crayeuses constituent un passage irrégulier et rôdé de la zone antérieure vers la zone postérieure. En avant au contraire elle s'arrête net au niveau de chaque ongle par un bord très-blanc non transparent, là où l'ongle se soulève définitivement au-dessus du lit de l'ongle. La pression ne produit évidemment aucun changement au niveau des endroits blancs-crayeux.

D'une façon générale les ongles sont un peu aplatis, surtout à leur milieu, comme cela s'observe souvent au niveau des ongles moux. Leur consistance examinée au niveau de leur bord libre est au contraire remarquablement molle, et les renseignements donnés par le patient qu'ils n'ont jamais besoin d'être coupés, est absolument croyable. La surface des ongles est lisse. Aucune ligne verticale ou transversale ne corresponde à leur bord coloré. On ne peut trouver à leur niveau aucune autre anomalie. La coloration des mains est un peu cyanotique comme dans le cas d'engelures. Cependant le malade n'est jamais atteint d'engelures.

Les ongles des pieds sont normaux.

Parmi les cheveux blancs, on en trouve quelques-uns remarquables par leur sécheresse, leur couleur grise et leur friabilité. Le malade ignore cette anomalie. Lorsqu'on les arrache, ces cheveux sont dans des conditions normales en ce qui concerne la solidité et la structure de la racine. Ils se trouvent soit dans le stade de la racine creuse, soit dans le stade de la racine pleine, sans que cette circonstance présente une influence sur les altérations suivantes du corps du poil.

Les altérations pathologiques du poil consistent en une sécheresse et une absence de brillant particulier, et en bandes irrégulières de largeur très-variable qui le plus souvent ne se distinguent guère des zones blondes normales.

Ca et là les segments blancs sont réduits à des points, en d'autres endroits ils atteignent une étendue de 2 à 3 millimètres. Il n'y a pas de règle à établir dans l'ordonnance des segments blancs. À leur niveau le poil présente d'ailleurs sa largeur normale, nulle part n'offre un aspect moniliforme.

Anatomie et Pathogénie.

Pour l'examen j'avais simplement des bouts d'ongles larges de 1 millimètre provenant de leur bord libre et quelques cheveux à zone blanche. Des coupes fines pratiquées au travers des morceaux d'ongle vérifient le fait clinique qu'en ce point la couleur blanche provient de l'inclusion de l'air. Comme le montre le photogramme d'une de ces coupes l'air se présente sous l'aspect de nombreuses cavités relativement grandes surtout au niveau des couches inférieures et supérieures de l'ongle. La couche moyenne renferme moins de cavités grandes, mais en présente entre les cellules unguéales un grand nombre de petites qui se distinguent seulement par leur nombre de celles qui s'y présentent à l'état normal. Au niveau des bords de l'ongle la couche moyenne relativement libre d'air est très-mince, de telle sorte qu'ici toute l'épaisseur de l'ongle est traversée par des canaux communicants.

La partie centrale de l'ongle qui peut être considérée comme la partie solide et la plus dure est aussi celle qui est la moins envahie par l'air.

Outre ce contenu d'air anormal, la coupe de l'ongle présente encore une autre anomalie, c'est-à-dire une couche cornée sous unguéale festonnée et creusée. Les sillons de celle-ci correspondent aux arêtes du lit de l'ongle et toute cette lamelle cornée sousunguée doit être considérée comme partie avancée d'une couche cornée hypertrophiée de l'épithélium du lit de l'ongle.

Tandis que celui-ci à l'état normal se cornifie si peu, que sous l'extrémité libre de l'ongle, seule des restes disposés en franges peu accentuées indiquent sa persistance; il persiste ici, sous le bord unguéal libre, une grosse masse cornée qui doit faire conclure à l'existence d'une couche cornée très-épaisse au niveau du lit de l'ongle.

Cette disposition anormale indique donc que l'ongle présente une résistance très-minime. En effet là où la tablette unguéale est plus mince et plus faible, la couche cornée s'épaissit toujours à un degré égal du lit de l'ongle. Une coloration appropriée permet de constater dans cette couche cornée sous-unguée de nombreux cocci qui ne présentent aucune importance au point de vue général.

Mais l'on comprend que la présence de l'air au niveau du bord libre de l'ongle explique seulement la pathogénie de la zone antérieure crayeuse qui, comme nous l'avons dit, s'étend d'avant en arrière en diminuant sous forme de ligne et de points enchassés dans l'épaisseur de l'ongle. Elle n'explique naturellement pas l'aspect blanc laiteux de la zone postérieure. Celle-ci ne peut pas dépendre d'un mélange anormal d'air, mais doit être rattachée évidemment à une différence de structure des cellules de l'ongle sur laquelle nous ne pouvons avoir que des présomptions, car le matériel nous manquait pour étudier la structure histologique de la zone postérieure.

Comme les observations cliniques et histologiques permettent d'affirmer que la substance unguéale toute entière présente une mollesse particulière, l'on est en droit de considérer les cellules unguéales du malade comme moins dures et moins sèches que les cellules normales. Les vieilles cellules unguéales se ratatineriaient donc par suite de manque d'eau en devenant superficielles et il se produirait au niveau de l'extrémité libre un ongle anormalement poreux, qui se remplit d'avant en arrière avec de l'air par suite de la formation des cavités. L'irrégularité de cette envahissement d'air aurait donc pour résultat une consistance molle et peu résistante anormale au niveau de la matrice de l'ongle. Le fait que la couleur blanche de la zone antérieure s'étend d'autant plus loin en arrière que l'ongle se détache davantage de son lit, concorde le mieux avec l'explication de cette couleur blanche résultant de l'envahissement de l'ongle avec de l'air par sa région antérieure.

Les bandes blanches de cheveux annulaires proviennent évidemment seulement de l'état très-poreux de la substance du cheveu autrement tout à fait normal. C'est la moëlle du cheveu qui est le plus envahie par l'air, mais delà les cavités s'étendent en tous sens, mais cela d'une façon tout à fait irrégulière dans la substance corticale (voy. Fig. 5). Une gonflement de la moëlle seule se faisant sous

l'influence de l'air sans participation de la substance corticale ne se produit nulle part, de même qu'il n'existe nulle part un gonflement général du cheveu au niveau des endroits les plus envahis par l'air. Il ne peut donc y avoir ici développement primitif de l'air dans les cheveux, mais seulement une production primitive de cavités qui ultérieurement se remplissent d'air. Ces cavités ne se forment également probablement que sous l'influence du ratatinement excessif de cellules pilaires anormalement molles. L'on ne peut admettre ici une propriété fonctionnelle alternante en gonflement et dégonflement de la matrice de l'ongle (comme dans d'autres formes de cheveux moniliformes). En effet la distribution irrégulière des régions blanches et l'épaisseur égale de la substance médullaire et de la substance corticale ne permettent pas d'admettre cette dernière hypothèse.

Nomenclature.

Je suppose que ce cas constitue la même maladie que celui représenté par GIOVANNINI sur cette même table. Cependant je ne puis

pas accepter pour mon cas le terme de canities unguium, car sous le terme de canities nous comprenons une involution d'âge se produisant progressivement et non pas un état durable. D'autre part dans la canitie, le pigment naturel subit une involution ce qui ne peut être admis dans le cas actuel pour la raison suivante c'est que l'ongle ne renferme pas de pigment.

D'autre part on ne peut admettre non plus cette hypothèse parce que dans la canitie des cheveux on n'observe pas la même altération primitive de texture des cellules cornées dans cet envahissement secondaire grossier par l'air et enfin parce que dans mon cas l'altération des ongles était accompagnée d'une altération analogue des cheveux à laquelle sans aucune doute il est évident que l'on ne peut appliquer l'idée que l'on se fait jusqu'ici de la canitie.

Voilà pourquoi j'emploie le terme plus général non employé encore jusqu'à ce jour, qui qualifie l'aspect clinique du mal sans préjuger de sa pathogenèse. Voilà pourquoi je donne à cette affection le nom de Leukonychie et de Leukothrichie.

3

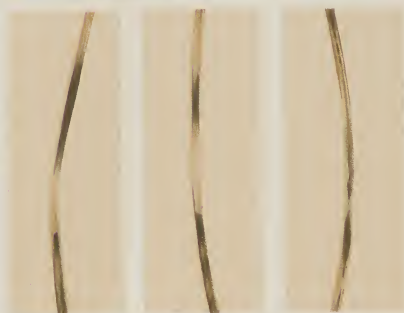
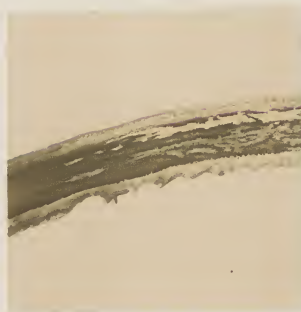
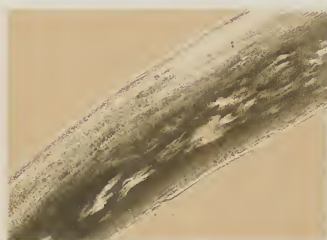


Fig. 1-2. Canities unguium.

Von S. GIOVANNINI.

Fig. 3-5. Leukonychia et Leukotrichia.

Von P. G. UNNA.

INHALT.

XVII.

MITCHELL BRUCE, Anomalous discolouration of the skin and mucous membranes.

XVIII.

L. JACQUET, Ulcères trophiques. Syringomyélie. (Myélite Cavitaire.)

XIX.

S. GIOVANNINI, Canities unguium.

P. G. UNNA, Leukonychia et Leukotrichia.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

P. G. UNNA
HAMBURG

MALCOLM MORRIS
LONDON

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

VII.

(1892: I.)

LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatfachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges WachsmodeLL herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgten; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatalogie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art stehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverständene oder überschene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namengebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt M. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 18.

Leopold Voss.



Farcin chronique térébrant

par

ERNEST BESNIER.

Lorsqu'on se trouve en présence d'une de ces lésions ulcé-rantes, serpigineuses, mutilantes, à marche chronique que les anciens dermatologistes désignaient, surtout quand ils les obser-vaient à la face, sous le nom générique de « *Lupus* », le thème classique actuel de la différenciation comprend à peu près exclusivement la lèpre, la syphilis, la tuberculose — dont le lupus actuel est partie intégrante — l'épithéliomatosé, ou encore quelques lésions hybrides, syphilis et tuberculose, cancer et syphilis, pour ceux qui les admettent; mais il ne comprend pas la morve. Non pas que l'on ignore que l'équinia puisse déterminer, chez l'homme, des ulcérations de la face, mais parce que l'on ne s'y représente cette maladie que dans sa forme aigue, avec les lymphangites, les gangrènes, le coryza, le flux nasal etc., et non sous une forme lente ou chronique, longtemps conciliable avec la conservation de la santé géné-rale, et en dehors de tout état de septicité hyperpyrétique. C'est en raison de cette lacune de nos connaissances que l'on a pu méconnaître, jusqu'à présent, les cas de cet ordre, qui ne sont certainement pas d'une rareté absolue; j'ai, pour ma part, la certitude de les avoir méconnus au moins deux fois, peut-être trois, avant la période bactériologique actuelle. S'ils ont été décrits, ou figurés, quelque part, je ne puis dire où, en ayant, vainement, cherché la trace.

I.

Histoire clinique.

A. Anamnèse: Le malade était un jeune homme de vingt-cinq ans qui avait été successivement palefrenier, conducteur de chevaux et charretier, et qui avait conduit et pansé des chevaux morveux pendant l'année 1887.

Au moment de son entrée à l'hôpital *Saint-Louis*, au mois de Mai de l'année 1890, il affirma que les lésions qu'il présentait à la face et dans la cavité buccale, n'existaient que depuis cinq mois seulement.

Le début de la maladie a eu lieu par le poulmon — *morve pulmonaire chronique d'emblée*. Pendant plus d'une année, cet homme, jusque-là vigoureux et sans aucun antécédent tuberculeux, a été en proie à une toux incessante, avec sueurs nocturnes, expectoration abondante, perte de l'appétit, amaigrissement, perte des forces. Rien avant, — particulière-ment pas de lésions nasales, pas d'épistaxis, pas de coryza ni

d'écoulement nasal; après dix-huit mois ou deux ans, tout semblait rentré dans l'ordre. Si extraordinaire que cela pa-raisse, la morve pulmonaire du cheval est encore plus étrange-ment latente.

De la fin de la troisième année à la quatrième après l'infection apparut sur l'avant-bras gauche une tumeur qui devint rapidement fluctuante, s'ouvrit spontanément — gomme farcineuse — et qui se termina au bout de trois mois par une cicatrice large de trois centimètres adhérente au cubitus et tout à fait syphiloïde.

C'est au même temps, probablement pendant l'évolution de cette lésion que débutèrent les lésions de la face, sur le côté droit du nez, là où nous allons voir une large perte de sub-stance. Le point d'attaque paraît avoir été la jonction du canal nasal et du canal lacrymal; c'est par cette voie que l'infection morveuse du centre de la face paraît avoir fait invasion sur la peau. Mais à aucune époque il n'y a eu de morve intra-nasale proprement dite, ni coryza, ni jetage; nous n'avons jamais pu en constater nous-même pendant la vie du patient, et l'autopsie a montré qu'il n'en existait aucune trace.

B. Lésions légumentaires. — Elles occupent le centre de la face (voy. figure 2) sous forme d'une série ininterrom-pue d'infiltrations, d'ulcérations et de pertes de substance qui, commençant à la partie médiane de la racine du nez, gag-nent le canal lacrymal jusqu'à l'angle interne de l'œil droit, contournent le sac lacrymal ainsi que son atmosphère sous-palpebrale, détruisent une grande partie du dos du nez au-dessous, érodent le sillon naso-jugal droit, atteignent la lèvre supérieure qu'elles occupent dans sa totalité, en y creusant une vaste échancre en *bec-de-lièvre*, laissant à nu le rebord gingi-val et les incisives médianes supérieures; s'étale à la face postérieure de ce qui reste de la lèvre, en se prolongeant vers les joues, franchit les interstices dentaires, et envahit la totalité de la voûte palatine, y compris le voile, mais ne s'étend pas au pharynx proprement dit. Quand j'aurai men-tionné sur la paupière inférieure gauche une dépression cica-tricielle avec ectropion léger, vestige d'un foyer éteint; sur l'avant-bras gauche, à la région postéro-interne, une large cicatrice adhérente au cubitus, dont j'aurai à reparler; et, sur le bras du même côté, à l'insertion inférieure du deltoïde, une cicatrice chéloïdienne consécutive à un cautère, j'aurai achevé

le relevé complet des altérations existantes dont il ne me reste plus qu'à fixer, par quelques traits, les caractères propres.

— Sans exception, partout où il y a une lésion en acte, elle repose sur une base infiltrée rouge, livide, pâteuse, laquelle, envisagée dans le contour périphérique, représente une zone ininterrompue qui sépare leur ensemble de la peau saine, d'une manière vague et en se diffusant, dépassant toutes les altérations, alors même qu'il y a partiellement un ourlet ou un bourrelet. Cette zone livide apparaît mieux marquée sur la photographie aquarellée que sur la pièce moulée.

C'est sur cette base préalable, livide, pâteuse, que se développe la lésion élémentaire, le bouton farcineux, rapidement élevé sous forme d'une saillie toujours de petit volume — d'un grain de millet à une lentille — et qui, rapidement aussi, se ramollit en teignant la nappe livide de petits points jaunâtres, au niveau desquels se fait une perforation qui laisse échapper un liquide puriforme abondant, peu concrescible. Très-rapidement encore, cette surface ouverte s'accroît en se dentelant irrégulièrement; mais, au bout de peu de jours, ce mouvement s'arrête, et l'ulcération se continue insidieusement en dessous, décollante, et formant un ulcère creux, à bords infiltrés, décollés, dont le fond est plus large que l'ouverture. A très-peu de choses près, cette lésion est celle que l'on connaît, en vétérinaire, sous le nom de chancre farcineux, celle que l'on peut déterminer directement par première inoculation. Lorsque plusieurs de ces ulcérations coalescent, leurs bords de contact disparaissent, et c'est ainsi que se forment les pertes de substance qui ont détruit une grande partie de la portion droite du nez, où elles ont creusé une vaste fenêtre ovale, de 2 centimètres et demi dans son grand diamètre, à bords assez nets, cerclés par des ébauches cicatricielles, et laissant à nu la cloison de fosses nasales dans toute son étendue.¹

Mais, considérée isolément, chacune des proliférations tuberculogommeuses, véritables gommages farcineux, n'a qu'une durée limitée; et tandis que son fond sécrète encore avec abondance le pus caractéristique, il se fait, à la périphérie, un processus d'arrêt, une sorte de bourgeonnement cicatriciel, laissant, au milieu des vastes ulcérations composites, un mélange tout à fait caractéristique de lobules, de mamelons, de toutes les formes et de dimensions très-variées, qui produisent un aspect irrégulièrement granuleux et déchiqueté, comme ver-moulu, vraiment particulier. La lésion de la lèvre supérieure en donne la représentation la plus complète. Très-rapide dans la première phase, ce processus devient tout à fait lent, chronique, dans les périodes suivantes, s'éternisant sur place, creusant en dessous, déchiquetant les bords, et — caractère de première importance — fournissant, en abondance, le pus jaunâtre qui remplit toujours les dépressions, et qui ne manque jamais, aussi longtemps que la lésion est en activité.

Sur tous les points les deux processus de cicatrisation et de repulplation coexistent. — Sur le côté droit du nez (voy. figure 1) photographié en février 1891, à la place

d'ulcérations associées, larges, profondes, à fond étagé et à ourlet épithélioïde, ouvrant largement la joue et la face latérale du nez, qui existaient en mai 1890, on ne trouve plus, en février 1891, au milieu d'une nappe livide infiltrée, qu'une perforation beaucoup moins grande, rétrécie par cicatrisation; mais, sur la zone externe de cette cicatrice, la bordure livide infiltrée s'est étalée dans toutes les directions, et on y constate des cupules farcineuses récentes, que l'on retrouve très-bien indiquées sur la photochromie qui a été exécutée, aussi, en février 1891.

Considérée dans son ensemble, et dans son évolution chronologique, la lésion a reproduit le même caractère. Après avoir, en cinq ou dix mois (les évaluations du malade ont varié), occupé toute la surface qu'elle avait à la fin de la vie, elle est restée ensuite dix mois sans dépasser beaucoup la limite première, proliférant, détruisant et réparant, sur place, selon un plan tout à fait caractéristique.

C. Lésions des muqueuses. — Elles sont limitées à la cavité bucco-pharyngienne, pénétrant dans la bouche par la perte de substance supérieure, occupent toute la voûte palatine mutilent le voile, mais ne dépassent pas cette limite.

Sur la voûte palatine — examinez en la renversant la pièce 1571 du Musée de Saint-Louis — on voit sur un fond rouge tomenteux et ponctué d'un grand nombre de points cicatriciels déprimés, une série de dépressions, arrondies en cupule, de diamètre de 1 à 5 millimètres, occupées par un pus jaunâtre adhérent. Plusieurs sont polycycliques par réunion de cupules voisines. Cela était ainsi à tous les examens.

Partout, même à la voûte palatine, indolence absolue; aucune doléance de la part du malade, pas de dysphagie proprement dite; pas de salivation; rien qui ressemblât à un jetage.

Mêmes remarques pour les lésions de la cavité buccale que nous avons suivies pendant des mois, sans voir s'élargir notablement leur cercle.

D. Lésions viscérales etc. L'examen du poulmon et du cœur ne décelait aucune altération matérielle ni fonctionnelle. — La rate ne paraissait pas plus grosse qu'à l'état normal; le foie un peu augmenté. — Le rein seul était manifestement atteint, car il existait une albuminurie intense, avec oligurie et paroxysmes urémiques.

Du début des accidents à la mort, il ne s'est jamais produit, en aucun autre point, des articulations, de la surface entière du corps, aucune des altérations que l'on peut observer dans le cours de la morve chronique.

E. Terminaison — nécropsie macroscopique. Les phénomènes prédominants après les crises oliguriques ont consisté en troubles mélancoliques, avec adynamie et dépression sans cesse progressives et le malade succomba, un peu plus tôt qu'on ne l'avait supposé, à des accidents de toxémie, urémique et morveuse, avec de la céphalée fixe, et des secousses convulsives. Dans la dernière journée, dyspnée intense, sans phénomènes fébriles. Voici le tracé de la température rectale de la dernière semaine: de 37,8 la température s'abaissa régulièrement chaque jour d'un ou deux dixièmes jusqu'à 37 et ne remonta que six heures avant la mort, où elle atteignit 38° centigr. dans le rectum.

— L'autopsie pratiquée dans les délais les plus courts possible, après la mort, a donné, au point de vue macro-

¹ La figure 2 qui représente toutes les lésions a été photographiée par MÉHEUX quelques semaines avant la mort du patient. — La face a été moulée deux fois par BARETTA: au moment de l'entrée du malade Mai 1890 (Pièce 1513 du Musée de Saint-Louis) et en février 1891 (Pièce 1571 du même Musée). La photochromie de MÉHEUX et les moulages polychromes de BARETTA représentent les altérations entièrement ad naturam.

scopique, les résultats suivants recueillis par mon interne M. LEREDDE.

Poumons emphysémateux en avant, congestionnés en arrière et aux bases, sans autre lésion quelconque. Aucune trace de tuberculose. Aucune granulation miliaire morveuse en aucun point. Intégrité des plèvres qui ne contiennent pas de liquide et sont libres de toute adhérence. Ganglions du hile, normaux; nulle ecchymose en aucun point. Larynx et épiglotte, fosses nasales, cornets, sains, entièrement.

Foie, 1326 grammes, gras, noir muscade, sans granulations miliaires.

Rein, droit, 195 grammes; gauche 214; gros, mous, marbrés d'étoiles rouges sous la capsule.

À la section, congestion intense des pyramides. Substance corticale moins augmentée que la substance médullaire, présentant des vaisseaux très-apparents, et un parenchyme lardacé friable.

Péritoine sain; aucun ganglion apparent ni altéré dans le mésentère.

Rate, 105 grammes, sans aucune altération macroscopique.

Testicules, sains.

Tous ces détails, seulement au point de vue macroscopique, et sous la réserve de ce que montreront l'examen histobactériologique et les cultures ou les inoculations qui ont été faites avec le sang pris trois heures après la mort. Mais il est plus que probable que la plupart des organes déclarés sains à l'examen simple seront, au contraire, trouvés bactériologiquement altérés.

F. Diagnostic clinique, bactériologique et zoopique.

I. — La connaissance de la profession du malade, l'existence des troubles antérieurs ordinairement anciens, les cicatrices de gommages farcineuses tégumentaires, le caractère térébrant des lésions, la forme, la couleur, la base livide, le mode évolutif des tubercules farcineux, leur fond jaune et leur sécrétion purulente incessante et copieuse, la coexistence des processus de cicatrisation et de repupulation, etc. (voy. plus haut la description) tout cela constitue un ensemble de phénomènes qui rendent le diagnostic clinique immédiat possible pour les observateurs informés.

Chez notre malade, dont la profession réelle n'était pas connue au moment de l'entrée à l'hôpital, et qui ne présentait qu'une seule cicatrice de gomme farcineuse, laquelle, adhérente au cubitus, ne différait en rien de la cicatrice d'une périostose syphilitique, il était difficile, au premier examen, de ne pas penser à l'existence d'une syphilis mutilante. À la vérité, les altérations de la lèvre supérieure étaient bien extraordinaires par l'irrégularité de leur contour et le mammelonnement de leur fond; mais les lésions du nez, formées d'ulcérations polycycliques à fond étagé jaunâtre, à bords nettement figurés — pièce 1531 — avaient un aspect incontestablement syphilitique. Aussi, bien qu'aucun antécédent de syphilis ne pût être relevé chez le malade, en raison de la cicatrice de la région cubitale de l'avant-bras gauche, adhérente au périoste, et en tenant compte de la rapidité avec laquelle s'étaient développés les accidents que, dans un premier interrogatoire, contredit ultérieurement, le malade ne faisait remonter qu'à cinq mois, était-il nettement indiqué de faire l'épreuve thérapeutique du traitement antisiphilitique. C'est ce

qui fut fait à l'aide de frictions quotidiennes d'onguent napolitain à la dose de 4 grammes, et d'administration de l'iodure de potassium à la dose de 6 grammes par vingt-quatre heures.

Une certaine réduction des altérations sembla d'abord se produire; mais il fallut bientôt constater que les lésions restaient stationnaires, et abandonner le traitement, et le diagnostic premier. Chez ce malade, ainsi que chez tous ceux qui, arrivant à l'hôpital, sont soignés par un moyen quelconque, cette première amélioration momentanée peut donner un instant le change; mais quand il s'agit réellement de lésions syphilitiques, l'action, un peu hésitante dans les premiers jours, s'accroît au contraire rapidement, et progresse de manière à lever bientôt tous les doutes.

Le diagnostic de lupus, proprement dit, n'a jamais paru vraisemblable; en aucun point des lésions, ou des tissus qui les environnent, il n'y a eu un seul élément imputable à la tuberculose lupique. Aucune analogie n'existe entre la suppuration profuse, constante, fluente des ulcères morveux, et la sécrétion concrescible des surfaces lupiques: on chercherait, en vain, dans la riche collection des mutilations lupiques du centre de la face de notre musée, rien qui ressemble au cas actuel par un point quelconque.

La supposition d'une tuberculose maligne naso-buccale ne supporterait pas davantage l'examen; nulle part, il n'y avait de granulation tuberculeuse; les lésions étaient d'une indolence absolue; il n'y avait aucun signe de bacillose pulmonaire, ou autre.

Rien, non plus, ne permettait de penser réellement à un cas d'épithéliomatose maligne; l'indolence absolue des lésions, leur mollesse, leur suppuration profuse éloignaient complètement ce diagnostic.

II. — Il me paraît hors de contestation que, pour tous ceux qui auront bien examiné les pièces et les dessins que je viens de produire, et qui, en présence d'un cas analogue, mèneront l'enquête dans la direction régulière, le diagnostic clinique de la farcinose chronique de l'homme pourra être aisément établi; mais la morve, chez l'homme comme chez l'animal, est une maladie si essentiellement protéiforme, qu'il y aura toujours à compter avec les cas frustes, ou imprévus, et que l'étude bactériologique et expérimentale des cas d'ulcères de nature douteuse doit faire aujourd'hui partie de l'enquête dirigée par tous les médecins, pour un cas de ce genre. Grâce aux travaux de SAINT-CYR, d'HERTWIG et de GALTER, de STRAUS etc., etc., il n'est aucun praticien qui, réglée comme elle l'est aujourd'hui, ne puisse l'exécuter personnellement. L'inoculation aux animaux et les cultures sont les seuls moyens de certitude, car la recherche directe du bacille caractéristique, dans les tissus les plus manifestement morveux, dans le bouton farcineux le plus net, peut présenter des difficultés considérables, et même demeurer entièrement négative sur un élément de tissu qui, inoculé à un animal, déterminera cependant, chez celui-ci, une morve bacillaire extrêmement riche. Ces recherches ont autant d'importance, au point de vue du malade qu'un traitement appliqué près du début pourra peut-être sauver, que, sous le rapport des mesures de prophylaxie, qu'il y a urgence d'établir autour de lui. — Voici en très-peu de mots leur principe et leur mode d'exécution.

Les recherches du professeur SAINT-CYR ont établi que l'âne constitue le meilleur terrain pour l'essai des produits supposés morveux: 99 fois sur 100, l'âne succombe dans un délai de cinq à vingt jours avec les lésions viscérales caractéristiques. Mais ce moyen de diagnostic est assez onéreux, et on peut arriver à un résultat pratiquement suffisant, aisé et rapide, par l'inoculation au chien, chez lequel on obtient, dans l'espace de trois à cinq jours, un chancre morveux caractéristique très-riche en bacilles spécifiques. L'inoculation — HERTWIG et GALTIER — doit être faite par friction sur une surface scarifiée superficiellement à la peau du front pour éviter que l'animal ne se gratte et ne lèche la plaie. L'accident — quand l'inoculation est faite à la peau — est purement local, et guérit sans compromettre l'existence de l'animal. Indépendamment des caractères du chancre morveux qui sont caractéristiques, on obtient ainsi la constatation facile des bacilles de la morve, lesquels ne peuvent être aisément décelés que dans les lésions aiguës. La culture sur pommes de terre permet très-facilement, et très-rapidement, de reconnaître les colonies d'une couleur jaune fauve caractéristique, arrivant à la teinte chocolat clair.¹

STRAUS a montré qu'inoculée dans la cavité péritonéale d'un cobaye mâle, la matière contenant le bacille de la morve détermine, dans les quarante-huit ou dans les soixante-douze heures, une tuméfaction des testicules. Et si, dans ces délais, on voit les testicules faire saillie à l'anneau, et se tuméfier, on sera déjà en droit d'affirmer, presque avec certitude, que l'animal qui a fourni le liquide d'inoculation est atteint de la morve. Du huitième au dixième jour, cette tuméfaction a acquis

des proportions considérables, et l'animal succombe en quatre à douze jours, présentant les caractères de la morve.¹

Des résultats plus rapides encore peuvent être obtenus par injection sous-cutanée, à l'aide d'une seringue de PRAVAZ, sur le mulot ou sur la souris des champs, qui succombent avec des lésions viscérales caractéristiques dans le délai très-court de quatre à quinze jours.

Pour notre malade, le diagnostic fut rapidement confirmé par les inoculations faites à l'âne et au cobaye par le professeur TRASBOT à Alfort, et par QUINQUAUD à l'hôpital Saint-Louis.²

G. Traitement. Le traitement mercuriel mené chez ce malade avec persévérance et avec doses élevées est resté sans action. Les pansements locaux qui ont le mieux réussi ont consisté dans l'*iodoforme*, et surtout dans le *naphitol camphré* en nature. — Les lésions rénales, hépatique etc., rendaient toute intervention sans espoir.

Localement, les désordres de la face, de la bouche, avaient une telle étendue qu'elles rendaient à peu près inéxcutable toute tentative de destruction radicale par un procédé quelconque. Ce qui importe par dessus tout c'est d'arriver au diagnostic avant le développement des lésions viscérales irrémédiables. —

¹ J. STRAUS, *Archives de Médecine expérimentale et d'Anatomie pathologique*, 1re série, t. I, 1889, p. 450, et Essai de vaccination contre la morve, Contribution à l'étude de la morve du chien — *ibid. loco*, p. 489.

² Cf. H. HALLOPEAU et E. JEANSELMY, Étude clinique et expérimentale sur un cas d'infection farcino-morveuse chronique terminée par une poussée de morve aiguë; QUINQUAUD, diagnostic du cas de farcino-morve de E. BESNIER à l'aide des inoculations au cobaye, au chien et à l'âne; détermination de la lésion hémattique. — *Bulletin de la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, Séance du 4 avril 1891, p. 163 et suiv. Le cas ci-dessus est le même que clinique nous avons présenté à la Société de Dermatologie à cette date. — Voy. aussi *Annales de Dermat. et de Syph.*, où toutes les observations sont reproduites, N° 4, Avril 1891, p. 273-305. Voyez, enfin, E. BESNIER, Farcinose cutanée du centre de la face, chez un homme de 74 ans, etc.; Zoopsie et Bactériologie par SABOUEAUD, *Bulletin de la Société française de Dermatologie*, 10 mars 1892, p. 102 et *Annales de Dermatologie*, 1892, p. 277.

¹ Voy. NOCARD, art. Morve de l'*Encyclopédie d'hygiène* de Rochard (Paris, 1890), p. 96, et THOINOT et MASSELIN, *Prix de microbiologie médicale et vétérinaire*, art. Morve, p. 227.

Chronischer, perforierender Rotz.

Von

ERNEST BESNIER.

Wenn man eines jener ulzierierenden, serpiginösen, fressenden Geschwüre vor sich hat, die langsam verlaufen, und die von den älteren Dermatologen, namentlich wenn sie ihren Sitz im Gesicht hatten, mit dem Gattungsnamen »Lupus« belegt wurden, so denkt man wohl an Syphilis, an Leprosen, an Tuberkulose — wohin ja auch der Lupus gehört — an Epitheliomatose, vielleicht auch, wenn man solche Mischformen überhaupt gelten läßt, an Syphilis und Tuberkulose, an Syphilis und Krebs, aber man denkt doch sicher nicht an Farzinose. Das heißt, daß der Rotz beim Menschen Zerstörungen im Gesicht bewirken kann, das wissen wir alle ganz wohl, aber wir kannten die Krankheit bisher doch nur in ihrer akuten Form mit Lymphangitiden, Gangrän, Koryza, Nasenausfluß u. s. w. Eine langsam oder chronisch verlaufende Form derselben, bei der der Kräftezustand lange Zeit wohl erhalten bleibt, die ohne septisches Fieber verläuft, ist bis jetzt noch nicht bekannt. Infolge dieser Lücke in unseren Kenntnissen sind derartige Fälle, die gewiß gar nicht so selten vorkommen, bisher nicht richtig diagnostiziert worden; mir selber ist das in der vorbakteriellen Zeit sicher zweimal, vielleicht sogar dreimal begegnet. Möglich, daß solche Fälle schon irgendwo beschrieben oder abgebildet sind, ich habe, soweit meine Nachforschungen in der Litteratur reichten, nichts Betreffendes gefunden.

1. Krankengeschichte.

A) Anamnese: Es handelt sich um einen 25jährigen, jungen Menschen, der nacheinander Stallknecht, Pferdsknecht und Fuhrmann war, und der während des Jahres 1887 rotzkranken Pferde besorgte und verbunden hatte.

Bei seiner Aufnahme im Hôpital Saint-Louis im Mai 1890 behauptete er, daß die Geschwüre in seinem Gesicht und in der Mundhöhle erst seit 5 Monaten beständen.

Die Krankheit fing in der Lunge an — *Morvus pulmonalis chronicus*. Der Patient, der bis dahin ganz gesund war und keinen Verdacht an Tuberkulose aufkommen liefs, litt nämlich seit länger als einem Jahr an einem heftigen Husten mit Nachtschweissen und reichlicher Absonderung, Appetitmangel, Abmagerung, Kräfteverlust. Kein anderes Symptom war voraufgegangen, vor allem keine Erscheinungen abseits der Nase, kein Nasenbluten, keine Koryza, kein Ausfluß aus der Nase. Nach anderthalb bis zwei Jahren schien alles wieder in Ordnung zu sein. So seltsam das auch klingen mag, so macht der *Morvus pulmonalis* der Pferde oft doch noch weniger Erscheinungen.

Ausgangs des dritten Jahres nach der Ansteckung bildete sich auf dem linken Vorderarm eine Geschwulst, die schnell in Fluktuation überging, sich von selber öffnete — *Gumma farinosum* — und von der nach drei Monaten nur noch eine 3 Centimeter lange Narbe übrig blieb, die fest mit dem Kubitus verwachsen war und einer syphilitischen Narbe sehr ähnelte.

Um dieselbe Zeit, wahrscheinlich noch während der Entwicklung der Geschwulst, fingen die Veränderungen im Gesicht an, und zwar an der rechten Seite der Nase, da, wo man jetzt einen großen Substanzverlust gewahrt. Der Ausgangspunkt scheint die Vereinigungsstelle von Nasen- und Tränenkanal gewesen zu sein; von hier aus scheint sich die Rotzinfektion über das Gesicht ausgebreitet zu haben. Eine eigentliche Infektion der Nase, ein *Morvus intranasalis* mit Schnupfen und Ausfluß, scheint dagegen zu keiner Zeit bestanden zu haben. Während des Lebens ist etwas Derartiges nicht beobachtet worden, und bei der Sektion wurde das Fehlen der Nasentzündung erwiesen.

B) Veränderungen der Haut. Dieselben betreffen die Mitte des Gesichts (vgl. Figur 2) und bestehen aus einer ununterbrochenen

Reihe von Infiltrationen, Geschwüren und Substanzverlusten, die sich von der Mitte der Nasenwurzel über den Tränenkanal bis zum inneren Winkel des rechten Auges hinziehen. Sie schlingen sich um den Tränensack, zerstören einen großen Teil des Nasenrückens unterhalb desselben, zerfressen den Sulcus naso-labialis (nasojugale) und besetzen die ganze Oberlippe, von der sie ein Stück in Form einer Hasenscharte zerstören, so daß der Zahnfleischrand und die oberen vorderen Schneidezähne bloßliegen. Der Ausschlag schlägt sich alsdann auf die hintere Fläche des Lippenrestes um, erstreckt sich gegen die Wangen, dringt durch die Zwischenräume der Zähne durch und überzieht das ganze Gaumengewölbe einschließlich des Gaumensegels, läßt aber den eigentlichen Pharynx unberührt. Außerdem findet sich auf dem linken unteren Augenlid noch eine narbige Einsenkung mit leichtem Ektropium als Zeichen eines ausgeheilten Herdes, auf dem linken Vorderarm nach innen und hinten eine große, mit dem Kubitus verwachsene Narbe, von der noch die Rede sein wird, und auf dem Oberarm derselben Seite, an der unteren Insertionsstelle des Deltoides, ein Narbenkoloid als Folge einer Kauterisation. Damit ist die Summe der Hautveränderungen erschöpft; dieselben bedürfen nur noch einiger Bemerkungen.

Alle die genannten geschwürigen Knoten ruhen auf einem rotbläulichen, teigig-infiltrierten Grunde, der eine ununterbrochene Fläche bildet und das Kranke deutlich vom Gesunden abhebt, da er über das Gebiet des ersten hinausragt und sich teils allmählich in die gesunde Umgebung verliert, teils durch einen Saum oder Wulst von ihr geschieden ist. Diese bläuliche Fläche tritt auf dem Photogramm deutlicher als auf der Wachsnachbildung hervor.

Auf dieser teigigen, bläulichen Fläche entwickelt sich nun sehr schnell der wenig umfangreiche, etwa hirse- bis linsengroße Rotzknoten, der bald erweicht und sich von dem bläulichen Untergrund in Form kleiner gelblicher Stippchen abhebt; dieselben platzen von selber und lassen eine eiterige Flüssigkeit durchsickern. Die einmal geschaffene Öffnung erweitert sich in den ersten Tagen unregelmäßig. Dieses Wachstum hört aber bald auf, und nun fängt das Geschwür an, sich einen Weg in die Tiefe zu bahnen, indem es unter der Haut weiterfrisst und eine hohle Ulzeration bildet, deren Grund größer als ihre Öffnung ist und deren Ränder infiltriert und untergraben sind. Diese Geschwüre haben sehr viele Ähnlichkeit mit dem den Tierärzten bekannten farzinösen Schanker, den man durch Impfung sehr leicht erhalten kann. Wachsen mehrere derartige Geschwüre zusammen, so verschwinden die Berührungsränder, und auf diese Weise kommen die großen Substanzverluste zu stande, wie an der rechten Nase, woselbst sie eine große eiförmige, im längsten Durchmesser 2½ Centimeter haltende Öffnung mit narbigen, leidlich glatten Rändern gebildet haben, durch die die Nasenscheidewand in ihrer ganzen Ausdehnung freigelegt ist.¹

Für sich allein betrachtet, hat jede dieser tuberkulogummösen Neubildungen, dieser echten farzinösen Gummata, nur eine beschränkte Dauer. Während der Geschwürsgrund noch fortfährt, den charakteristischen Eiter abzusondern, kommt es an der Peripherie zum Stillstand, zu einer Art Narbenbildung, derart, daß sich inmitten großer Geschwürsflächen Inseln und Warzen von allen Formen und Größen bilden, die dem Ganzen einen eigentümlichen, wie von Würmern zerfressenen Anblick verleihen. An der Oberlippe wird

¹ Die Figur 2, welche alle Veränderungen enthält, wurde wenige Wochen vor dem Tode des Patienten von MEHEX photographiert. — Das Gesicht wurde zweimal von BARETTA in Wachs nachgebildet: einmal bei Aufnahme des Kranken im Mai 1890 (No. 1513 der Sammlung von Saint-Louis); das zweite Mal im Februar 1891 (No. 1571). Die Photochrome von MEHEX und die bunten Wachsnachbildungen von BARETTA stellen die Neubildung völlig naturgetreu dar.

dies am besten veranschaulicht. Dieser pathologische Vorgang verlaufsamt sich sehr schnell, wird chronisch, dringt unter Zerfetzung der Ränder mehr und mehr in die Tiefe und liefert, was von besonderer Wichtigkeit erscheint, in reichlicher Menge jenen gelblichen Eiter, der alle Höhlen ausfüllt und während der ganzen Dauer des Prozesses nicht fehlt.

An allen Teilen der Neubildung bestehen Vernarbung und Ulzeration gleichzeitig. Auf der rechten Seite der Nase (vgl. Fig. 1, fotografiert im Februar 1891), wo im Mai 1890 noch zusammenhängende, grobe, tiefe Geschwüre mit abgestuften (étage) Grunde und epitheloidem Saum sich befanden, die die Wange und die Seitenfläche der Nase breit eröffneten, gewahrt man im Februar 1891 nur noch eine bläuliche infiltrierte Fläche mit einer infolge von Narbenbildung wesentlich verkleinerten Perforationsöffnung. Der äußere Teil dieser Narbe ist jedoch wieder bläulich verfärbt und in die Infiltration des Randes mit einbezogen, auch entdeckt man daselbst wieder frische Rotzknötchen. Das alles ist auf der Photochromie vom Februar 1891 recht deutlich zu erkennen.

Im ganzen betrachtet scheint die Neubildung in ihrem Verlauf einem bestimmten Schema zu folgen. Nachdem sie in 5 oder 10 Monaten (die Angaben des Kranken sind hierin etwas schwankend) die nämliche Ausdehnung wie kurz vor dem Tode erreicht hatte, hielt sie sich 10 Monate innerhalb dieser Grenzen, indem die Geschwüre auf dem einmal eroberten Felde teils weiter wucherten, teils wieder vernarben.

C) *Veränderungen der Schleimhäute.* Dieselben beschränken sich auf Mund und Rachen. In den ersten dringen sie durch den Substanzverlust der Oberlippe ein, besetzen das ganze Gaumengewölbe, zerstören das Gaumensegel, gehen aber nicht über letzteres hinaus.

Am Gaumengewölbe bemerkt man auf einem granulierten, roten Grunde neben einer großen Zahl punktförmiger Narben eine Reihe von Einsenkungen von 1–5 Millimeter Durchmesser, die von einem gelblichen, festklebenden Eiter bedeckt sind. Mehrfach sind benachbarte Grübchen zusammengefloßen. (Vgl. No. 1561 der Sammlung von Saint-Louis.) Dieser Befund war bei allen Untersuchungen der nämliche.

Überall, auch am Gaumen, besteht vollkommene Schmerzlosigkeit. Keinerlei Klagen abseits des Kranken, kein Appetitmangel, kein Speichelfluß, nichts, was an Schnupfen hätte erinnern können. Das Nämliche gilt für die Veränderungen in der Mundhöhle, die sich während monatelanger Beobachtung nicht merklich vergrößert haben.

D) *Die inneren Organe.* Lungen und Herz vollkommen gesund. Das Netz schien nicht vergrößert, die Leber etwas geschwollen. Die Nieren allein waren deutlich erkrankt, denn es bestand starke Albuminurie mit Oligurie und urämischen Anfällen.

Vom Beginn der Erkrankung bis zum Tode traten an keinem anderen Punkte, weder an den Gelenken noch sonstwo am Körper, irgend welche Erscheinungen auf, wie man sie sonst beim chronischen Rotz zu sehen bekommt.

E) *Der tödliche Ausgang.* — *Die Autopsie.* Nächst den urämischen Anfällen hatte der Kranke namentlich unter einer immer mehr zunehmenden melancholischen Verstimmung sehr zu leiden, und der Tod erfolgte eigentlich etwas früher, als man erwartet hatte, unter urämischen und morvösen Vergiftungserscheinungen, heftigen Kopfschmerzen und Krämpfen. Am letzten Tage bestand starke Dyspnoe ohne Fieber. In der letzten Woche sank die Temperatur im After täglich um 1–2 Zehntel Grad von 37,8°–37° und stieg erst 6 Stunden vor dem Tode wieder auf 38°.

Die Sektion wurde sehr bald nach dem Tode von LEREDDE ausgeführt:

Die Lungen waren vorn emphysematös, hinten und an der Basis kongestioniert, sonst in keiner Weise krank. Keine Spur von Tuberkulose, kein Wachstum miliärer Rotzkörnerchen. Die Pleuren sind ebenfalls gesund, nirgends adhärent, enthalten keine Flüssigkeit. Die Drüsen am Hilus nicht verändert; nirgends Andeu-

tung von Ekchymosen. Kehlkopf und Kehldeckel, Nasenhöhlen, Tuba Eustachii (cornet) vollkommen gesund.

Die Leber wiegt 1326 Gramm, fett; Muskelnleber ohne miliäre Granulationen.

Rechte Niere 195 Gramm, linke 214 Gramm, groß, weich, mit roten Flecken unter der Kapsel. Die Pyramiden auf der Schnittfläche stark kongestioniert; die Rindensubstanz weniger als die Marksubstanz vergrößert, mit sehr erweiterten Gefäßen und einem speckigen, weichen Parenchym.

Das Peritoneum gesund; keine vergrößerte oder sonstwie veränderte Drüse im Mesenterium.

Das Netz, 150 Gramm, ohne nachweisbare mikroskopische Veränderung.

Hoden gesund.

Dies ist jedoch nur der makroskopische Befund; es ist mehr als wahrscheinlich, daß die meisten der hier für gesund erklärten Organe sich bei der histologisch-bakteriologischen Untersuchung als erkrankt herausstellen werden.

F) *Klinisch-bakteriologische Untersuchung.*

1. Die Kenntnis des Gewerbes des Patienten, die Narben der farzinösen Haut-Gummata, die Neigung der Neubildung zu Perforationen, die Form und Farbe, der bläuliche Untergrund, die Entwicklung der Rotzknoten, ihr gelblicher Grund und die beständige, reichliche, eiterige Absonderung, das gleichzeitige Vorhandensein von Vernarbung und Weiterentwicklung der Knoten u. s. v. (vgl. die obige Darstellung), das alles zusammen liefert einen Symptomenkomplex, der dem kundigen Beobachter eine sofortige Diagnose wohl gestattet hätte.

Nun lag aber bei unserem Patienten, der zur Zeit seiner Aufnahme ins Krankenhaus nicht sein eigentliches Gewerbe ausübte, der nur Eine Narbe von Gumma farcinosum aufwies, die, da sie mit dem Ellbogen verwachsen war, sich in nichts von einer Periostitis syphilitica unterschied, auf den ersten Blick der Gedanke an Syphilis mutilans viel näher. Das Geschwür der Oberlippe war allerdings durch die Unregelmäßigkeit seiner Form und die Granulationen seines Grundes auffällig, aber die Erkrankung an der Nase, die aus polycyclischen Ulzerationen mit abgestuften, gelbem Geschwürsgrunde bestand, sah doch sicher stark syphilitisch aus. Wenn also auch kein sonstiges, für Syphilis sprechendes Symptom bei unserem Kranken gefunden werden konnte, so schien doch, in Anbetracht der mit dem Perist verwachsenen Narbe am linken Vorderarm und angesichts des schnellen Wachstums der Neubildung, für die der Kranke bei seiner ersten Untersuchung nur ein Alter von fünf Monaten angegeben hatte, ein Versuch mit einer spezifischen Behandlung angezeigt. Es wurden deshalb tägliche Einreibungen mit 4,0 grauer Salbe vorgenommen und innerlich alle 24 Stunden 6,0 Jodkali gereicht. Anfangs schien auch wirklich eine Besserung einzutreten, bald aber war es unverkennbar, daß die Neubildung nicht zurückging, so daß nicht nur die Therapie, sondern auch die Diagnose geändert werden mußte. Denn wenn man es im vorliegenden Fall wirklich mit Syphilis zu thun gehabt hätte, so würde die Wirkung der spezifischen Behandlung sehr bald deutlich hervorgetreten sein und alle Zweifel über die Diagnose beseitigt haben.

Daß die Neubildung ein Lupus sein könne, war von vornherein sehr unwahrscheinlich; denn weder an der Geschwulst, noch in deren Nachbarorganen liefs sich irgend eine Eigenschaft, irgend ein Element entdecken, das man mit Fug und Recht auf Lupus hätte beziehen können. Zwischen der reichlichen, immerwährenden Eiterung der morvösen Geschwüre und der mäßigen Absonderung der lupösen Flächen besteht keine Ähnlichkeit. Vergebens würde man in unserer reichhaltigen Sammlung nach einer durch Lupus hervorgerufenen Verstümmelung des Gesichts suchen, die mit dem vorliegenden Fall in irgend einem Punkt vergleichbar wäre.

Auch die Annahme einer sonstigen bösartigen Tuberkulose der Mund- und Nasenhöhle hielt vor einer ernsteren Prüfung nicht stand, denn nirgends war von tuberkulösen Granulationen etwas zu sehen.

Die Geschwüre verhielten sich völlig träge; außerdem fehlte auch jedes Anzeichen abseits der Lunge oder eines anderen Organs.

Der Verdacht auf ein bösartiges Epitheliom endlich war gänzlich ausgeschlossen; das träge Verhalten der Geschwüre, ihre Weichheit, ihre reichliche Eiterung, kurz, alles sprach dagegen.

2. Es unterliegt für mich keinem Zweifel, daß jeder, der die vorgezeigten Nachbildungen und Zeichnungen gründlich studiert und sich eingepägt hat, wenn er angesichts eines ähnlichen Falles nur regelrecht untersucht, sehr bald die Diagnose *Malleus humidus hominis* stellen wird. Indessen besitzt die Rotzkrankheit beim Menschen sowohl wie beim Tier einen so proteusartigen Charakter, daß man sich immer auf ungewohnte und zweifelhafte Erscheinungen gefaßt machen muß. Auch kommt man heutzutage bei Geschwürsformen unbestimmter Natur ohne bakteriologische und experimentelle Untersuchungen nicht mehr aus. Dieselben können aber heutzutage, dank den Arbeiten von SAINT-CYR, von HERTWIG und GALTIER, von STRAUS u. s. w. u. s. w., von jedem praktischen Arzt ausgeführt werden. Die Übertragung auf Tiere und die Kulturen sind die einzig zuverlässigen Mittel, denn das Aufsuchen des charakteristischen Bazillus in den ausgesprochen morvösen Geweben, in dem zweifellosen Rotzknoten, kann mit beträchtlichen Schwierigkeiten verknüpft sein. Ja, die Untersuchung eines kranken Gewebstückes kann sogar völlig erfolglos sein, während das nämliche Gewebstück, auf ein Tier überimpft, daselbst eine an Bazillen überreiche Neubildung schafft. Derartige Untersuchungen sind für den Kranken von doppelter Bedeutung, da sie einmal für die Behandlung den richtigen Weg zu weisen vermögen, andererseits auch prophylaktisch von Nutzen sein können. Folgendes ist in kurzem das zu beobachtende Verfahren.

Die Untersuchungen von Professor SAINT-CYR haben ergeben, daß der Esel für Versuche mit den Bazillen des Rotz den besten Boden abgibt. Derselbe stirbt unter 100 Fällen 99 mal in 5 bis 20 Tagen unter den charakteristischen Entzündungen der Eingeweide. Aber dieses diagnostische Hilfsmittel ist ein wenig umständlich, und durch Impfungen auf den Hund kommt man ebensoviele und leicht zum Ziel, denn bei diesem entwickelt sich innerhalb 3—5 Tagen ein ausgesprochener Rotzschanker, der sehr reich an spezifischen Bazillen ist. Die Impfung wird durch Verreibung auf die oberflächlich skarifizierte Haut bewirkt, und zwar nimmt man am besten die Stirnhaut, damit das Tier die Wunde nicht kratze oder belecke (HERTWIG und GALTIER). Bei diesem Vorgehen bleibt der Prozeß rein örtlich und heilt wieder, ohne das Leben des Tieres zu gefährden. Auf diese Weise aber erhält man nicht nur unzweideutig farzinöse Neubildungen, sondern es gelingt auch der Nachweis der Rotzbazillen sehr leicht, die nur am Sitz einer akuten Entzündung ohne

Schwierigkeit aufzufinden sind. Bei Kulturen auf Kartoffeln erkennt man die Kolonien sehr bald an ihrer gelbbraunen Farbe, die der Farbe der Schokolade sehr nahe kommt.¹

STRAUS hat gezeigt, daß bei Impfung von Rotzbazillen in die Bauchhöhle eines männlichen Meerschweinchens nach 48—72 Stunden dessen Hoden anschwellen. STRAUS behauptet sogar, wenn die Hoden innerhalb des genannten Zeitraums anschwellen und den Leistenring erreichen, so könne man fast mit Sicherheit erklären, daß die Impfflüssigkeit von einem rotzkranken Tiere stamme. Am 8. bis 10. Tage hat die Anschwellung einen beträchtlichen Umfang erreicht, und das Tier geht nach 4 bis 12 Tagen unter den Erscheinungen des Rotz zu Grunde.²

Zu noch schnelleren Ergebnissen gelangt man mittelst der subkutanen Einspritzungen, an Mäusen ausgeführt; dieselben starben innerhalb des sehr kurzen Zeitraums von 4—14 Tagen unter charakteristischen Erkrankungen der Eingeweide.

In unserem Fall führten Impfungen, die von Professor TRASBOT zu Alfort und von QUINQUAUD im Hôpital Saint-Louis an Eseln und Meerschweinchen ausgeführt waren, sehr schnell zur Stellung der Diagnose.³

G) Behandlung. Die bei unserem Patienten lange Zeit und mit großen Mengen durchgeführte Hg-Behandlung war erfolglos geblieben. Günstiger wirkten schon die örtlichen Verbände mit Jodoform, und namentlich mit Naphtol-Campher in Substanz. Die Erkrankung der Leber, der Niere u. s. w. war keiner Behandlung zugänglich.

Die Geschwürsflächen im Gesicht, am Mund waren so ausgedehnt, daß sie jeden Versuch einer wie immer gearteten gründlichen Zerstörung nahezu unmöglich machten.

Das Wichtigste bleibt immer, die Krankheit richtig zu erkennen, bevor sie die inneren Organe ergreift, denn alsdann kommt jede Behandlung zu spät.

¹ Vgl. NOCARD, Art. Morve in der *Encyclopédie d'Hygiène de Rochard* (Paris, 1890) S. 96; und THOINOT ET MASSEIN, *Précis de Microbie médicale et vétérinaire*, Art. Morve, S. 227.

² J. STRAUS, *Archives de Médecine expérimentale et d'Anatomie pathologique*, 1ère série, Bd. 1, 1889, S. 460; und *Essai de vaccination contre la Morve, Contribution à l'étude de la morve du chien*, z. s. O., S. 489.

³ Vgl. H. HALLOPEAU und E. JEANNEUME, *Etude clinique et expérimentale sur un cas d'infection farcinéo-morveuse chronique, terminée par une poussée de morve aiguë*. — QUINQUAUD: *Diagnostic du cas de farcinose de E. Desnier à l'aide des inoculations au cobaye, au chien et à l'âne; détermination de la lésion hématisque*. — *Bulletin de la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, Séance du 4. Avril 1891, S. 163 ff. Der obige Fall ist mit dem in der Société de Dermatologie vorgestellten identisch. — Vgl. auch *Annales de Derm. et de Syph.*, April 1891, S. 273—305, woselbst alle Beobachtungen wiedergegeben sind; und endlich: E. BESNIER: *Farcinose cutanée du centre de la face chez un homme de 74 ans. Zoopitich et Bactériologie par Sabouraud*, *Bulletin de la Société française de Dermatologie*, 10. Mars 1892, S. 103, und *Annales de Derm. et de Syph.*, 1892, S. 277.

Chronic perforating farcy.

By

ERNEST BESNIER.

If we have for diagnosis one of those ulcerating, serpiginous disfiguring chronic lesions which the old dermatologists called, especially when situated on the face "Lupus", we have to consider almost exclusively lepra, syphilis, tuberculosis — of which real lupus is an integral part — epitheliomatosis, and also some hybrid lesions syphilis and tuberculosis, cancer and syphilis — if such combinations are accepted, but it does not include glanders. We are aware that Glanders seen in the human subject assume the form of ulcerations of the face but we always think of this disease in its acute form, with lymphangitis, gangrene, coryza, nasal discharge etc. and not in a slow or chronic form associated with general good health, and without septic pyrexia. Is it by reason of this gap in our knowledge that we have not understood until now cases of this kind which are certainly not rare: I am certain I have not recognised them at last twice possibly three times before the bacterium of this disease was recognised. If such cases have been described or figured I have not been able to find them.

I. Clinical history.

A) History of patient.

The patient was a young man 25 years of age who had been a groom and van driver and who had groomed and attended horses suffering from glanders during the year 1887.

On entering the Hospital of St. Louis in May 1890 he stated that the lesion on his face and in the buccal cavity had only existed for 5 months.

The commencement of his illness was in the lungs — *morve pulmonaire chronique d'embûle*. For more than a year this man previously strong and without any tubercular history, had suffered from incessant cough, with night sweats, abundant expectoration, loss of appetite, and loss of flesh and strength. Nothing previous to this, especially no nasal lesions, no epistaxis, coryza or discharge from the nose. After eighteen months or two years everything appeared to be in its normal condition. However unusual this may appear pulmonary glanders in the horse is even more latent.

From the end of the third year to the fourth after infection there appeared on the left forearm a tumour which became rapidly fluctuating, opened spontaneously — "farcy bud" — and which terminated at the end of three months in a cicatrix 3 c. wide which was adherent to the skin in front of the elbow and resembled a syphilitic scar.

It was probably at the same time during the evolution of this lesion, that the lesions of the face appeared on the right side of the nose causing a large loss of substance: the junction of the lachrymal canal with the nasal canal seems to have been the place first attacked; and from this point the affection of the face appeared to have spread. But at no time was there any intra-nasal glanders nor coryza nor discharge; we have never been able to demonstrate any during the life of the patient and the post mortem showed that no trace of them existed.

B) Lesions of the skin.

They occupy the central part of the face (vide figure 2) forming infiltrations, ulcerations and losses of substance, which commencing at the middle part of the root of the nose, reach the lachrymal canal and the internal angle of the right eye, surrounding the lachrymal sac as well as the structures in the infra-palpebral region, destroying a great part of the dorsum of the nose, eroding the right nasomalar groove, attacking the whole of the upper lip, excavating a large hollow resem-

bling a harelip, leaving here the margin of the gums and the upper median incisor teeth; spreading over the posterior surface of the remains of the upper lip, extending towards the cheeks, passing through the dental interstices and invading the whole of the vault of the palate including the velum but not extending to the pharynx proper. There is on the left lower eyelid a cicatricial depression with slight ectropion, the remains of a former inflammation; on the postero-internal surface of the left forearm there is a large cicatrix adherent to the skin in front of the elbow, of which I shall speak later; and in the upper arm of the same side at the lower part of the insertion of the deltoid there is a cheloid cicatrix caused by cauterization. Wherever there is a lesion it lies upon an infiltrated, red, livid, soft base, with raised margin which passes gradually into the surrounding healthy skin. This livid zone appears better marked on the coloured photograph than on the model.

It is upon this livid and doughy base, that the elementary lesion develops. The farcy bud which, at first, is always of very small size, — a millet grain to a lentil — rapidly becomes soft; and then forms small yellowish spots on the livid surface; which give way and then there exudes from them an abundant purulent fluid which is but little coagulable. Then the spots rapidly become larger and their margins very irregular but in a few days they cease to grow but the ulceration extends insidiously under the surface forming a cratiform ulcer with undermined infiltrated edges. These lesions very much resemble the ulcers of glanders which are found in horses; and can be diagnosed by inoculation. Where several of these ulcers run together, the margins of contact disappear and it is then that a loss of substance takes place which has destroyed a great part of the right side of the nose; forming a large oval excavation $2\frac{1}{2}$ cm in its greatest diameter with clean cut edges in which attempts at cicatrization have taken place; at the bottom of this excavation, the nasal rupture lies bare!¹

But each of these tubercular proliferations, the true farcy buds, has only a limited duration and whilst its base secretes abundantly the characteristic pus, there takes place at the periphery commencing cicatrization which gives rise to the appearance of a characteristic surface dotted with nipple-like protuberances of various shapes and sizes producing an irregular granular and jagged aspect, as if worm-eaten.

The lesion of the upper lip gives the most complete representation of the disease. Very rapid in its first phase the process becoming slow and chronic in the succeeding periods, keeping on the same spot, but extending more deeply; the margins of the ulcer become ragged and as long as the lesion is active there is produced in abundance the yellowish pus which is characteristic of the disease.

In all places these two processes of cicatrization and of rapid growth coexist. On the right side of the nose (vide figure 1, photographed in February 1891) in the situation of the large deep-compound ulcers with sloping edges, which laid open the cheek and the lateral surface of the nose, and which existed in May 1890, we find in February 1891 in the middle of a livid infiltrated surface an opening which is much smaller and retracted by cicatrization.

On the external part of this cicatrix the livid infiltrated border has extended in all directions, and we find there recent farcy buds,

¹ The fig. 2 in Plate which represents all the lesions was photographed by MÉRÉUX a few weeks before the death of the patient. The face of the patient was twice modelled by BARETTA; at the time of admission to the Hospital St. Louis (May 1890, No. 1513 of the Museum Hosp. St. Louis) and in Febr. 1891 (No. 1571 of the same Museum). The coloured photographs of MÉRÉUX and the coloured models of BARETTA show the alteration *ad naturam*.

which are very well represented in the coloured photograph which was also executed in February 1891.

The lesion has reproduced the same characters when considered in its entirety and in its chronological evolution. After having for 5 or 10 months (according to account of the patient) occupied all the surface which it covered at the time of death it remained there for ten months without exceeding much its first limit, proliferating, destroying and healing in a most characteristic manner.

C) Lesions of the mucous membrane.

They are limited to the buccal and pharyngeal cavities penetrating into the mouth by loss of substance from above, occupying the whole palatine arch, destroying the velum palati but not extending beyond this.

If we examine the palatine arch in the model No. 1571 in the Museum of St. Louis we see upon a red, soft base which is punctuated by a number of depressed cicatricial points, a series of cup-like depressions of a diameter from 1 to 5 mm, filled with adherent yellowish pus. Several are polycyclical owing to the union of neighbouring depressions. This condition was always present.

Everywhere even upon the palatine arch no active growth was to be seen, no complaints on the part of the patient, no real dysphagia, no salivation.

The lesions of the buccal cavity present the same characteristics during the time they were under observation.

D) Visceral lesions etc.

The examination of the lungs and of the heart shewed nothing abnormal — the spleen did not appear to be larger than usual, the liver was a little enlarged. The kidneys were evidently attacked for there was present well marked albuminuria with oliguria and uraemia. None of the changes which occur in chronic glanders could be seen before death occurred either in the joints or on the surface of the body.

E) Death. — Post mortem examination.

The predominant phenomena after the oliguric crises took the form of progressive melancholia, with adynamia and depression and the patient died a little earlier than we expected, from the toxæmia of uraemia and glanders. He had persistent headache and convulsions. On the last day there was intense dyspnoea without febrile symptoms during the last week the temperature went down regularly every day from 37.8 (one or two tenths) of a degree as low as 37° and rose again only six hours before death when it reached 38°.

The post mortem which was carried out by M. LEREDDE, Interne of the Hospital, after death presented the following naked eye appearances. In front the lungs emphysematous, behind and at the bases congested without any lesions whatever. No trace of tuberculosis. No military granulations of glanders anywhere. The pleurae non-adherent and contain no fluid. The glands at the root of the lung normal. No ecchymosis at any part. Larynx, epiglottis, nasal fossae and Eustachian tubes completely healthy.

Liver 1326 grammes was fatty and presented a nutmeg appearance, without any military granulations. Kidney right 195 grammes, left 214, large, soft with red stellate spots underneath the capsule.

The brain. Intense congestion of the pyramids, the cortical substance less enlarged than the medulla and showing the blood vessels very distinctly and the parenchyma lardaceous and friable. Peritonæum healthy. No altered glands in the mesentery. Spleen 105 grammes without any microscopical change. Testicles healthy.

All these details are given from the naked eye examination and we shall give later the results of the histo-bacteriological examination of the cultures and inoculations which were made with blood taken three hours after death. But it is more than probable that the organs which on the previous examinations were found to be healthy will be seen to be seats of pathological processes.

F) Clinical and bacteriological diagnosis.

The employment of the patient, the presence of former trouble of old standing, the cicatrices of the farcy buds in the skin, the pene-

trating character of the lesions, their form, colour and livid base, their mode of evolution, thin yellow bases, and their copious purulent secretion, the coexistence of cicatrization at one point whilst spreading in another (see description above) all these facts constitute an *ensemble* of phenomena which make a clinical diagnosis easy for those who are familiar with the disease.

In the case of this patient, whose avocation was not known when he entered the hospital and who showed nothing but a single cicatrix of a farcy bud which adhered to the skin in front of the elbow, differed in nothing from the cicatrix of a syphilitic periostitis, it was difficult during the first examination not to think of syphilis. Indeed the changes in the upper lip were very extraordinary by the irregularity of their outlines and their nipple-like appearance; but the lesions of the nose formed polycyclical ulcerations with sloping edges and of a yellowish colour, with sharply defined borders (vide model 1571) had an undoubted syphilitic appearance. Although no previous existence of syphilis could be proved it was clearly indicated that anti-syphilitic treatment should be tried on account of the cicatrix in the cubital region of the left forearm which was adherent to the periosteum and the rapidity with which the symptoms developed. The statement of the patient that the symptoms appeared only five months before was later contradicted. The treatment consisted of daily rubbings 4 grammes of *napohtain ointment* and the internal administration of 6 grammes of iodide of potassium during 24 hours. A certain improvement appeared to take place at first, but it was soon apparent that the lesions remained stationary and we had consequently to give up the treatment. The existence of lupus was not considered probable; as the lesions had none of the characteristics of tubercular lupus. No analogy exists between the continuous profuse suppuration of the ulcers of glanders and the secretion from a lupoid ulcer. None of the cases of lupoid ulcerations of the face in the rich collection in our Museum resemble in any way the present case.

Nor would an examination prove the existence of naso-buccal tuberculosis, as there were no tubercular granulations; the lesions were very indolent; there was no sign of bacillosis in the lungs or any other organ.

Nothing suggested epitheliomatosis; the indolence of the lesions, their softness and profuse suppuration completely negated this diagnosis.

It appears to me to be an indisputable fact that to those who examine the specimens and the drawings which I show, and who in a similar case will make their enquiries in the usual way, the clinical diagnosis of chronic glanders will be established; but glanders in man as well as in animals is such an indefinite form of disease, that we shall always have to deal with obscure cases, hence a bacteriological and experimental investigation of ulcers of a doubtful nature must always be carried out in cases of this kind.

Owing to the researches of SAINT CYR, HERTWIG and GALTIER, STRAUS etc. it is possible for all practitioners to make an investigation of this kind. Inoculation of animals and cultures are the only safe means; as the search for the characteristic bacillus in the tissues of a very apparent case of glanders, in the most clearly defined farcy buds, presents considerable difficulty and may be entirely negative; although after inoculation into an animal the bacilli are very easily demonstrable. These researches are of such importance from the patients point of view as treatment commenced at an early stage of the disease will often save him by using prophylactic measures.

The researches of Professor SAINT CYR have shown that the ass is the best animal for inoculation 99 times out of 100 the ass dies with the characteristic visceral lesions. But this means of diagnosis is rather difficult and we can arrive at a practical result easily and quickly by the inoculation of a dog as in this animal 3 to 5 days after inoculation there is formed a characteristic chancre of glanders rich in typical bacilli. The inoculation of HERTWIG and GALTIER must be made by friction on a superficially scarified surface on the

skin of the forehead in order to prevent the animal scratching itself or licking the wound. The disease when the inoculation is made on the skin is purely local and heals without destroying the animal. In addition to the typical chancre of glanders we obtain also easy demonstration of the existence of the bacilli as they are only demonstrated in acute lesions. The culture upon potatoes allows us easily and rapidly to recognise the colonies of characteristic yellowish colour which later become chocolate.¹

STRAUS has shown that inoculation into the peritoneal cavity of a male guinea pig of material containing glanders bacilli caused in, from 48 to 72 hours, a swelling of the testicles. And if within this space of time we see the testicles descend and become swollen then we should be able to say with safety that the animal from which the inoculation material was taken is suffering from glanders. From the eighth to the tenth day this swelling becomes considerable and the animal dies in from 4 to 12 days presenting all the characteristics of glanders.²

We can obtain still more rapid results by injecting subcutaneously

by means of a Pravaz syringe field mice which die with the characteristic visceral lesions in fourteen to fifteen days.

In this case the diagnosis was quickly confirmed by inoculations made on an ass and a guinea pig made by Professor TRASPOT in Alfort and by M. QUINQUAUD in the Hospital of St. Louis.³

G. Treatment.

The mercurial treatment which was assiduously carried out had no effect. Iodoform and especially camphor naphthol were the best local applications. The lesions of the kidneys and liver rendered all operative interference hopeless.

The lesions of the face and of the mouth were so extensive that all attempts at removal were impossible. It is of the utmost importance that a diagnosis should be made before the development of visceral lesions.

¹ Vide H. HALLOPEAU and E. JEANSELMÉ, Étude clinique et expérimentale sur un cas d'infection farcino-morveuse chronique terminée par une poussée de morve algue: QUINQUAUD diagnostic du cas de farcine de E. BESNIER à l'aide des inoculations au cobaye, au chien et à l'âne, détermination de la lésion hémétique. — *Bulletin de la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, Séance April 4th 1891, p. 103 etc. The above case is the same clinically as the one which we have presented to the Société de la Dermatologie at the same time. Vide also *Annales de Dermatologie et de Syph.* where all the observations are reproduced, No. 4, April 1891, p. 273—305. Vide also E. BESNIER, Farcine cutanée du centre de la face chez un homme de 74 ans etc. Zoopsie et Bactériologie par SABOURAUD, *Bulletin de la Société française de Dermatologie*, 10 March, 1892, p. 102 et *Annales de Dermatologie*, 1892, p. 277.

² Vide NOCARD, Art. Morve in the *Encyclopédie d'Hygiène de ROCHARD* (Paris 1890) p. 96, and TROINOT and MASELIN, *Précis de Médecine Médiale et Vétérinaire*, Art. Morve p. 227.

³ J. STRAUS, *Archives de Médecine expérimentale et d'Anatomie pathologique*, 1st series, Vol. I, 1889, p. 460 and *Essai de Vaccination contre la morve; Contribution à l'étude de la morve du Chien*, eod. loc. p. 489.

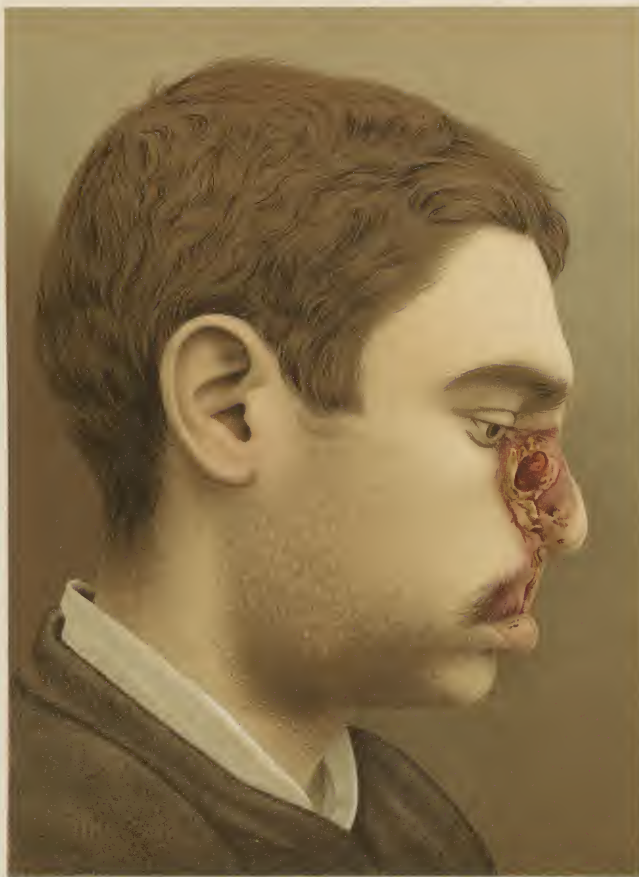


Fig. 1



Fig. 2

Farcin chronique térébrant.

Par
ERNEST BESNIER.



Cornua cutanea syphilitica.

Von

GEORG LEWIN und JULIUS HELLER.

Im November 1891 wurde der 28 Jahr alte Hausdiener Sch. in die Syphilisabteilung der königl. Charité aufgenommen. Pat. stammte aus gesunder Familie, will selbst stets gesund gewesen sein. Ende September entstanden in beiden Hohlhänden und auf beiden Fußsohlen eigentümliche warzenartige Wucherungen, die dem Pat. das Arbeiten unmöglich machten. Der zu Rath gezogene Kassenarzt stellte die Diagnose auf Syphilis und überwies den Kranken der Charité. Der Pat. kann sich nicht erinnern, syphilitisch infiziert worden zu sein.

Status bei der Aufnahme des Kranken. Der Pat. ist ein mittelgroßer, kräftig und muskulös gebauter Mann. Zeitweise ist er als Schmied tätig gewesen. Irgend welche Abnormitäten innerer und äußerer Organe sind nicht vorhanden. Auf dem Penis ist kein eigentlicher Primäraffekt, wohl aber eine pigmentierte Narbe im Sulcus coronarius zu konstatieren. Die Lymphdrüsen der Inguinal- und Axillargegend sind hart, indolent und geschwollen. Auf der Haut des Thorax und Abdomens finden sich Ulzerationen, die ihrer ganzen Konfiguration nach unzweifelhaft als gummiöse aufzufassen sind. Defluvium capillitii, Leukoderma, Plaques in der Mundhöhle sind nicht vorhanden. Auf der rechten Planta pedis finden sich 2, auf der linken 3 eigenartige Gebilde. Aus der schwielenartig verdickten Haut erheben sich hier etwa in der Höhe von $\frac{1}{2}$ bis 1 cm. breite, gelb-grau gefärbte, warzige Bildungen, die jedoch im Gegensatz zu den gewöhnlichen Warzen nicht fest mit dem Unterhautbindegewebe verbunden sind. Löst man die warzigen Massen, so tritt eine ulzerierte Fläche zu Tage. Das kleinste der Gebilde hat die Gröfse eines 50-Pfennig-Stückes, das gröfste die eines 2-Mark-Stückes. Die Farbe der Exreszenzen ist eigentümlich gelb-grau durchscheinend, hornartig. Einzelne Partien sind mit Schmutz wie inkrustiert. Jede Rötung, die etwa auf Entzündungserscheinungen hingewiesen hätte, fehlt völlig. Die Konsistenz der hornartigen Auflagerungen ist eine so geringe, dafs die abgeschabten Massen sich leicht zwischen den Fingern zerbröckeln lassen. Die ganze Bildung erinnerte entfernt an eine excessiv entwickelte Rupriaborke, nur fehlte die bei letzterer vorhandene, dunkle, auf Diffusion von Blutfarbstoff beruhende Färbung. Die Affektion verursachte dem Kranken spontan keine Schmerzen. Auch über Jucken, Kribbeln, Ameisenlaufen oder sonstige Parästhesien wurde nicht geklagt. Dagegen war Druck auf die Hornbildungen schmerzhaft. Insbesondere empfand der Kranke

beim Gehen und Stehen, wenn die ganze Last des Körpers auf die affizierten Stellen drückte, heftige Schmerzen. Er konnte daher nur mit Mühe von einem Zimmer sich in das andere bewegen. Tropische Störungen hatten die Neubildungen nicht zur Folge.

Gröfseres Interesse hat die Beschreibung der Affektion an der Hohlhand. Sie rechtfertigt erst den gewählten Namen „Horn“. In der rechten Hohlhand safs eine gröfsere Exkreszenz (a) in dem Raum, der proximalwärts durch die erste Hauptquerfalte der Hohlhand, distalwärts durch die Gelenkfalten des III. und IV. Fingers begrenzt wird. Eine kleinere (b) befand sich ein wenig weiter nach innen vor der Gelenkfalte des IV. Fingers. In der linken Hohlhand safs ein einziges (allerdings das gröfste), den Namen Horn im Sinne des Wortes verdienendes Gebilde (c) unmittelbar oberhalb der Gelenkfalte des III. Fingers. Die Gestalt der Hörner war in ihren Grundzügen die gleiche, im einzelnen konnten Verschiedenheiten konstatiert werden. Die Höhe der Hörner a, b, c war 1, $\frac{1}{2}$ und $1\frac{3}{4}$ cm. Horn b safs unmittelbar der Haut auf, Horn a wuchs schräg nach oben, Horn c war in seinem oberen Teil etwas nach innen gekrümmt. Die Dicke der Hörner war ungefähr die gleiche und betrug im Durchschnitt etwa 0,4–0,6 cm an der Basis, während nach oben eine mit der Länge des Hornes wachsende Verjüngung eintrat. Die äufsere Gestalt war eigenartig. Es handelte sich nicht, wie beim Horn des Tieres, um solide, fest gefügte, einen bestimmten Wachstumstypus einhaltende Gebilde. An der Oberfläche waren kleine Erhöhungen und Vertiefungen, an den Seitenflächen Kannelierungen, Vorsprünge, Abbröckelungen zu konstatieren. In einiger Entfernung befand sich um die Basis des Horn a herum ein schwielenartig verdickter Epidermiswall. Von einer ähnlichen Verdickung war die Basis des Horns selbst umgeben. Sie steckten in diesem zweiten Epidermiswall wie die Lichte in einem Leuchter. Wie die Lichte im Leuchter safsen sie auch nicht ganz fest auf ihrer Unterlage, sondern gestatteten kleine seitliche Exkursionen. Die Konsistenz der Hörner war eine so geringe, dafs eine Untersuchung ihrer Struktur nur unter Anwendung subtiler Einbettungsmethoden gelang. Diese Eigenschaft dürfte für ein klinisch und anatomisch den Namen Horn verdienendes Gebilde höchst bemerkenswert sein. Die Farbe der Hörner ist durch ihren Namen bezeichnet. Wie die Exkreszenzen an den

Füßen, waren die Hörner an den Händen spontan nicht, wohl aber auf Druck schmerzhaft. Entzündungserscheinungen, trophische Störungen, Behinderung der Motilität der Hände waren nicht zu konstatieren.

Verlauf der Erkrankung.

Für die Diagnose war die Narbe auf dem Penis, die Lymphdrüsenanschwellung, die gummösen Hautulzerationen ausschlaggebend. Bei Mangel jedes die eigentümliche Affektion erklärenden ätiologischen Momentes, mit Hinsicht auf die Lokalisation der Hornbildungen auf den Prädispositionsstellen der syphilitischen Erscheinungen, den Handtellern und Fußsohlen, trugen wir kein Bedenken, auch in den Hörnern den Ausdruck der syphilitischen Infektion zu erblicken. Es wurde deshalb die LEWINSCHKE subkutane Sublimatinjektionskur angewendet, die auch hier zum Ziele führte.

Jede lokale Therapie wurde vermieden, ja dem Kranken die größte Fürsorge für die Erhaltung der Hörner empfohlen.

Obwohl der Plan bestand, zu Untersuchungszwecken ein Horn tief zu exzidieren, wurde zunächst das Krankheitsbild absichtlich nicht verändert, um den Patienten demonstrieren zu können.

Sobald jedoch im Verlauf der antisiphilitischen Behandlung ein Horn spontan abgefallen und seine Basis vernarbt war, schien es im Interesse des Kranken nicht statthaft, an Stellen, die so ungünstige Heilungsbedingungen liefern, wie die Vola manus und Planta pedis, eine grössere Verletzung experimenti causa zu machen. Im Laufe der Behandlung, November bis Mitte Dezember, fielen die Hörner nach und nach ab. An den Stellen, an denen ein Horn sich abgelöst hatte, trat keine ulzerierte Fläche, sondern eine ziemlich glatte, mit junger Epidermis überzogene Narbe zu Tage. Der das Horn umgebende Epidermiswall persistierte noch eine Zeit lang, schwand aber dann auch. Nachwachsen von Hörnern wurde nur einmal beobachtet. Nachdem Horn *c* abgefallen war, wuchs an derselben Stelle aus derselben Basis noch einmal ein ähnliches Gebilde hervor, das jedoch nur die Höhe von $\frac{1}{2}$ cm erreichte. Es schwand schliesslich in derselben Weise.

Der Heilungsverlauf der gummösen Ulzerationen der Haut des Thorax und Abdomen war ein prompter und typischer.

Der Krankheitsverlauf bestätigt die Diagnose. Angesichts der schnellen auf Quecksilberinspritzungen erfolgenden Heilung kann der Gedanke an eine bösartige Neubildung¹ nicht aufkommen. Der Erfolg der Therapie macht es auch unmöglich, in den Hörnern eine vulgäre, nicht syphilitische Keratose zu erblicken.

Anatomische Untersuchung.

Die anatomischen Untersuchungen, die in unserem Falle vorgenommen wurden, können als nach jeder Richtung hin genügende nicht bezeichnet werden. Im Interesse des Kranken war von einer diagnostisch und wissenschaftlich eigentlich gebotenen Exzision abgesehen worden. Die Untersuchung mußte sich daher auf die spontan abgefallenen Hörner beschränken. Es ist erklärlich, daß die abgefallenen Gebilde im Zustande einer gewissen Vertrocknung sich befanden,

welche die Darstellung feiner Strukturverhältnisse, exakter Kernfärbungen, deutlicher Kernteilungen u. s. w. unmöglich machte. Vor allem aber mußte auf die Untersuchung der Basis der Hörner ganz verzichtet werden. Ob Veränderungen im Korium vorhanden gewesen sind, ob die Papillen verlängert, das Stratum granulosum verbreitert war, ob und wo Entzündungsvorgänge stattgefunden haben, über all diese Fragen kann nicht einmal eine Hypothese aufgestellt werden. In der ganzen Litteratur sind anatomische Untersuchungen über syphilitische Hauthörner nicht beschrieben. Da nun die Untersuchung unserer Hörner eigenartige Strukturverhältnisse ergeben hat, so ist die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, daß auch ganz besondere Vorgänge in der Basis stattgefunden haben. Das reichlich vorliegende Untersuchungsmaterial über die Basis der vulgären Hauthörner ist daher für uns nicht zu verwerten.

Die Untersuchung der abgefallenen Hörner geschah in folgender Weise. Nachdem die Gebilde auf 1—2 Tage in MÜLLERSCHE Flüssigkeit gebracht und wieder gründlich ausgewaschen waren, wurden sie in Alkohol entwässert, mit Äther durchtränkt und in Celloidin eingebettet. Die Konsistenz der Hörner war eine so geringe, daß an eine Herstellung von Schnitten aus dem frischen Präparate nicht gedacht werden konnte. Es wurden daher auch mikro-chemische Reaktionen unterlassen. Die Hörner wurden stets senkrecht auf die Basis geschnitten, in einem Fall auch Serienschnitte angelegt. Zur Färbung wurde Alaun-Karmin, Eosin-Hämatoxylin und Orclein verwendet.

Das ganze Horn besteht anatomisch aus einer gewaltigen Ansammlung mehr oder weniger verhornter, länglicher, meist kernloser Epidermiszellen. Die einzelnen Zellen befinden sich meist in Zügen, die in der Basis parallelen Ebenen liegen. Eine große Zahl von Zellzügen aber zieht auch senkrecht auf die Basis oder schräg zu derselben durch das Gebilde. An einzelnen Stellen treten die Zellzüge auseinander und lassen eine Lücke entstehen, die zum größten Teil von größeren, mit einem färbbaren Kern versehenen Zellen ausgefüllt werden. So entstehen gewissermaßen Alveolen. Die Kerne der Alveolarzellen sind ziemlich gut mit Alaun-Karmin, Hämatoxylin u. a. zu färben, während die eigentlichen, die Substanz des Horns vorwiegend konstituierenden verhornten Zellen mit Eosin diffus tingiert werden. Die Alveolen finden sich in allen Teilen des Horns, am zahlreichsten in den jüngsten, d. h. basalen Schichten. In den älteren Teilen des Hornes dagegen finden sich Partien, die wenig oder gar nicht den Farbstoff annehmen. Offenbar handelt es sich dort um abgestorbenes Gewebe.

Sonstige Gewebeelemente, insbesondere Bindegewebsfasern, elastische Fasern, Wanderzellen, waren nicht zu konstatieren. Es sei noch hervorgehoben, daß Gefäße nicht gefunden wurden.

Die Auffassung und Deutung des anatomischen Befundes ist nicht ganz leicht. Die Erklärung wird am besten durch die Schilderung der Genese gegeben. Durch einen besonderen Reiz, wir nehmen an durch das lokalisierte syphilitische Virus, wird die Matrix des Rete Malpighi zu intensiver Thätigkeit angeregt. Unter Matrix ist die tiefste, gewöhnlich Pigment führende Schicht des Rete zu verstehen, die, wie die in ihr häufig vorkommenden Kernteilungen beweisen, ausschliesslich

¹ Vgl. weiter unten.

die Produktion neuer Zellen zu besorgen hat. Würde diese Tätigkeit auf der ganzen Linie gleichmäßig vor sich gehen, würde stets in einem bestimmten Entwicklungsstadium die Verhornung der Retezellen eintreten, so würde eine gleichmäßige Epidermis-Verdickung entstehen, wie sie im kleinen Maße beim vulgären Clavus (Hühnerauge) vorhanden ist. Nun aber treten zwei, die Strukturverhältnisse komplizierende Momente ein. Einmal wächst das Horn nicht ganz gleichmäßig auf der ganzen Linie: einige Stellen entwickeln sich (vielleicht unter dem Einfluss eines größeren Reizes) stärker. Die Folge davon ist, daß das Horn nicht nach einer Richtung hin sich entwickelt, sondern beim Wachsen Drehungen um seine Längsaxe beginnt und sich nach einer Seite schräg neigt. Daher werden Schnitte, die senkrecht auf der Basis geführt werden, in keiner anatomischen Ebene liegen, d. h. auf einem Schnitt, der durch den Papillarkörper geht, werden nicht alle oberhalb der betreffenden Papillen liegenden Zellschichten dargestellt, sondern teilweise zu anderen Papillen gehörende. Dazu kommt zweitens, daß der Verhornungsprozeß selbst ganz unregelmäßig vorschreitet. Wenn die Matrix eine bestimmte Menge von Zelllagen des Rete gebildet hat, müssen die ersten Schichten, d. h. die ältesten, verhornen. Denkt man sich, daß einzelne Zellen einer Zelllage früher verhornen als andere, so werden inmitten des verhornten epidermischen Gewebes Zellinseln unverhornter Retezellen zurückbleiben. Diese Inseln geben völlig das Bild der Zellalveolen, die das Charakteristikum eines Karzinoms darstellen. Diese unregelmäßige Verhornung möchten wir als pathognomonisch für das syphilitische Horn erklären. Die Unregelmäßigkeit der Verhornung erinnerte ganz an die Unregelmäßigkeit der Verknöcherung an der Epiphysengrenze der Knochen hereditär syphilitischer Kinder.

Da in der Litteratur der Übergang einer nicht kleinen Zahl von Hörnern in krebsartige Geschwüre und die Entwicklung von Hörnern auf der Basis von Kankroiden der Haut berichtet wird, da ferner die Konfiguration der unverhornten Retezellen zunächst als Alveolen von Krebszellen imponieren könnte, so muß doch auf das Verhältnis des Horns zum Kankroid differentiell-diagnostisch eingegangen werden. Zunächst ist, wie erwähnt, klinisch kein Anhaltspunkt für die Annahme einer malignen Neubildung gegeben. Anatomisch haben die Zellnester — das Kankroid ist eine heteroplastische Neubildung — nicht in der Epidermis, sondern erst in den tieferen Schichten der Haut Bedeutung. Jedes Karzinom muß

aber außer aus Zellnestern aus einem bindegewebigen Stroma bestehen. In dem Horn konnten jedoch überhaupt Spuren von Bindegewebe nicht nachgewiesen werden.

Wir möchten daher in unserm Falle die Hornbildung als rein epidermoidale Wucherungen auf der ätiologischen Basis der Syphilis als eine *Keratosi circumscripta epidermica cornuta syphilitica* auffassen.

Litteratur.

Es erübrigt, noch einen Blick auf die Litteratur zu werfen und nach ähnlichen Bildungen zu forschen. Die Berichte über ein naturgemäß so sehr die Aufmerksamkeit erregendes Gebilde wie ein menschliches Horn sind recht zahlreich. 1869 konnte LEBERT (*Über Keratosen*, Breslau 1869) 109 Fälle zusammenstellen. Seit der Zeit haben sich die Beobachtungen so vermehrt, daß über 160 Fälle bekannt sind. In den letzten Jahren sind zwei interessante Dissertationen von EDUARD ASMUS (*Über Cornu cutaneum, insbesondere dessen Vorkommen an der Glans penis*, Köln 1888) und von HANS FRIEDRICH (*Über Hornbildungen am Penis*, Berlin 1891) erschienen. Die Hauthörner sind meist solitär, doch sind auch Fälle von multiplen Bildungen (3—7 Hörner) bekannt. Eine Kranke MANZUROFFS besaß sogar 185 Hörner. Immerhin gehört die Bildung von 8 Hörnern, wie wir sie sahen, zu den Seltenheiten. Höchst bemerkenswert ist auch in unserm Fall die Lokalisation. Die Prädispositionsstelle der Hörner ist nach LEBERT der Kopf. Von 109 Fällen war in 40 der Kopf, in 19 das Gesicht affiziert. Die Extremitäten sind nur in 19 Fällen beteiligt. Auf dem Handrücken sind 5, auf dem Fuß, speziell auf den Zehen, 1 Horn beschrieben. Die Lokalisation auf den Handtellern und Fußsohlen ist überhaupt nicht bekannt.

Nur RAYER, *Traité des maladies de la peau*, spricht von einer angeblichen Beobachtung MALPIGHIS, die ein 30jähriges Mädchen betrifft, dessen Hohlhand und Fußsohle mit hornartigen Exkreszenzen bedeckt gewesen sein soll. Doch gelang es LEBERT nicht, die betreffenden Angaben bei MALPIGHI zu finden. Demnach dürfte unser Fall der Lokalisation noch bisher ein Unikum bilden. Er ist aber auch ätiologisch ohne Analogie. Zwar soll nach GÜTERROCK schon zu MORGAGNIS Zeit REGETTHISAI den Zusammenhang der Hauthörner mit Syphilis behauptet haben, doch konnten wir in der Litteratur keine Krankenbeobachtung finden, in der die Syphilis als ätiologisches Moment der Hauthörner bezeichnet ist.

Syphilitic cutaneous horns.

By

GEORG LEWIN and JULIUS HELLER.

In November 1891, a manservant aged 28 was admitted into the Syphilis ward of the Royal Charité, Berlin. He states he has always been healthy himself and comes of a healthy family. At the end of September peculiar wart-like proliferations appeared on both palms and soles which prevented the man from working. His Club doctor diagnosed syphilis and sent the patient to the Hospital. He cannot recollect ever having had syphilis.

State on admission. The patient is of middle size, powerful and muscularly built. Has worked temporarily as a smith. Nothing abnormal in either external or internal organs. No primary affection on the penis but there is a pigmented scar on the sulcus coronarius. The inguinal and axillary glands are hard, indolent and swollen. On the skin of the thorax and abdomen there are ulcerations which are without doubt gummatous. No falling of the hair, leucoderma, or plaques in the mouth. On the right sole are two, on the left, three peculiar formations. These warty formations are broad, of a yellow grey colour of $\frac{1}{2}$ to 1 cm high and rise out of the thickened epidermis but in contrast to ordinary warts are not firmly adherent to the subcutaneous connective tissue. If the warty growths are removed an ulcerated surface is left. The smallest growth is the size of a sixpence, the largest a florin. The colour is a peculiar yellow grey, and the growth is translucent and homlike. Some parts are incrustated with dirt. No sign of any inflammatory redness. The horny mass is so brittle that it can be broken between the fingers. The entire formation had a superficial resemblance to a largely developed rupial scab, only the dark colour which we find in the later and which is due to the diffusion of haemoglobin was not present. There was no itching, irritation, or numbness in the parts and no pain except on pressure which was particularly marked when standing or walking. The new growths were not followed by any trophic disturbances.

The description of the affection on the palm of the hand is of great interest, as it is from its appearance here alone that the chosen term "cornu" is justified. In the right palm was an excrescence (a) of considerable size occupying the space which is bounded proximally by the first principal transverse fold of the palm, distally by the joint folds of the third and fourth fingers. A smaller one (b) was situated a little more inwards opposite the joint fold of the fourth finger. On the left palm was a single growth (c) the largest of all, which really deserved the name of horn, situated immediately above the joint fold of the third finger. The shape of the horns was essentially similar, but in detail there were slight differences observable. The height of the horns a, b, c, was $\frac{1}{2}$, 1, and $1\frac{3}{4}$ cm. The horn (b) sprang up directly from the skin, the horn (a) grew obliquely upwards, the horn (c) was at its upper part directed somewhat inwards. The thickness of the horn was much the same and amounted on an average to about 0.4–0.6 cm at their base, whilst towards their apices the thickness diminished in proportion to their length. Their external appearance was peculiar. They did not at all resemble the typical horn structure of animals. On the surface were seen small elevations and depressions, on their sides were grooves, elevations and separating fragments. Around the base of horn (a) at a distance was a callous, thickened wall of epidermis. The bases of the horn itself were surrounded by a similar thickening. They stuck in this second epidermic mound like candles in a candlestick and like them they were not quite firmly fixed on their foundations but permitted slight lateral movements. The consistence of the horns was so slight that an examination of their structure was only successful when the most subtle methods of embedding were employed. This peculiarity

might be considered most remarkable for a growth deserving clinically and anatomically the name of horn. The colour of the horns is indicated by their name. The excrescences on the feet, like those on the hands were not spontaneously painful but only on pressure. No phenomena of inflammation, trophic disturbance or impediment to the motility of the hands.

Course of the disease.

The scar upon the penis, the swelling of the lymph glands, and the gummatous ulcerations of skin is sufficient to establish the diagnosis. In the absence of any etiological factor explaining the peculiar affection and having regard to the localization of these horny growths on the sites of predilection of syphilitic phenomena i. e. the palms of the hands and soles of the feet, we did not hesitate to look upon these horns as the actual result of syphilis. We therefore employed LEWIN'S subcutaneous sublimate injection treatment with success.

All local treatment was omitted and the patient was recommended to protect the horns as carefully as possible.

Although we intended to excise one horn with its base for purposes of investigation our intention was not carried out because we wished to exhibit the case.

When however during the course of the antisyphilitic treatment one horn had fallen off spontaneously and its base had cicatrised it appeared to us inadvisable in the interest of the patient to cause a considerable wound *experimenta causa* in spots so unfavourable for healing as the palms and soles. The horns gradually were shed in the course of the treatment from November till the middle of December. At the site from which a horn had fallen no ulcerated surface was visible but a rather smooth cicatrix covered with young epidermis. The epidermic mound surrounding the horn persisted some time but eventually disappeared. Only one horn re-developed. After horn c had fallen off there grew on the same spot a similar growth which however only attained the height of $\frac{1}{2}$ cm. It finally disappeared like the rest.

The process of the healing of the gummatous ulcerations of the skin of the thorax and abdomen was rapid and characteristic.

The course of the disease confirmed the diagnosis. Considering the rapid cure following upon the mercurial injections, a malignant new growth¹ is out of the question. The success of the treatment also renders it impossible to look upon the horns as an ordinary non-syphilitic keratosis.

Anatomy.

The anatomical researches which were undertaken in this case cannot be considered as complete. In the interest of the patient we desisted from an excision which was really indicated both scientifically and diagnostically. The examination was restricted to the horns that had fallen off, which being dry and brittle prevented the delicate relations of the structure, the exact staining and distinct segmentation of the nuclei from being seen. The base of the horns could therefore not be examined. We are unable to say, whether there were any changes in the corium, whether the papillae were elongated, whether the stratum granulosum was expanded and whether any inflammation had taken place. There is no literature on the anatomy of syphilitic horns. As the examination of the horns in this case showed peculiar conditions of structure, it is possible that

¹ Vide infra.

very peculiar processes took place in their bases. The information known concerning the anatomy of simple horns is therefore not available. The examination of the horns was done in the following manner. They were first placed in MÜLLER'S fluid for one to two days, then thoroughly washed, dehydrated in alcohol, saturated in ether and embedded in celloidin. The consistence of the horns was such that it was impossible to make sections from the fresh preparation. There were no microchemical reactions undertaken. The horns were always cut perpendicularly. In one instance a series of sections was made. The stains used were alum-carmin, eosin-haematoxylin and orcein.

The whole consists anatomically of an enormous accumulation of more or less cornified, elongated epidermic cells which were usually free from nuclei. The individual cells are seen chiefly in rows lying in parallel planes in the bases, the cell-rows however in large numbers pass through the horns perpendicularly or obliquely to their bases. In some parts the rows are separated and an interspace is formed which is filled mainly with cells of an considerable size containing stainable nuclei. Thus alveoli, so to speak, are produced. The nuclei of the alveolar cells are somewhat easily stained with alum-carmin, haematoxylin etc. whilst the real cornified cells which constitute to a large degree the substance of the horn are tinged diffusely with eosin. The alveoli are found in all parts, but are seen in the greatest numbers in the newest parts, that is in the basal layers. Some of the older parts of the horn do not stain at all or very slightly, in consequence of the tissue being dead.

No other elements, especially no connective tissue fibres, elastic fibres, migratory cells, could be demonstrated. No vessels were found.

The explanation of the anatomical picture is not quite easy and is best given by a description of the genesis. In consequence of a special irritation we suppose from the localised action of the syphilitic virus, the matrix of the rete Malpighii is excited to an intense activity. The matrix is the deepest layer of the rete, which usually contains pigment and is the manufactory of the upper cells. If the excessive activity was equal throughout and if the cornification of the rete cells took place in a certain stage of development, then an equal thickening of the epidermis would result as in a common corn. But two factors occur which complicate this process. In the first place the horn does not grow equally upon the entire line. In some parts, the development is more active perhaps due to the influence of a greater irritation, and in consequence the horn does not develop in one direction only but commences during its growth to twist on its longitudinal axis and inclines obliquely towards one side. Hence sections, which are made perpendicularly upon the base, do not lie in any anatomical plane meaning that the section passes through the papillary body. Consequently not all the cell layers which lie above the papillae in question are shewn, but those belonging partly to other papillae. In the second place the process of

cornification proceeds very irregularly. When the matrix has formed a certain number of layers, then the oldest layers must cornify. It must be remembered that some cells cornified more rapidly than others and in consequence there are left in the cornified tissue some islands of uncornified cells. These islands have all the appearance of the alveoli in carcinoma. This irregular method of cornification might be considered as pathenomic of syphilitic horns and is very similar to the irregularity of ossification on the margin of the epiphyses of bones in inherited syphilitic children. There are many cases recorded in which transition of horns into cancerous ulcers and the development of horns in cancrroids of the skin occur. As the appearance of the uncornified rete cells is similar to the alveoli of cancer cells, we must take into consideration from a diagnostic point of view, the relation of the horn to the cancrroid. First of all, as already mentioned, there is clinically no *point d'appui* for the supposition of a malignant new growth. The cell nests — the cancrroid is an heteroplastic new growth — are of no importance in the epidermis but only in the deeper layers of the skin. All carcinomata must consist besides the cell nests, of a connective tissue-like stroma. There was however no connective tissue found in the horn. The horn consisted solely of an epidermal proliferation produced by syphilis that is a *Keratosis circumscripta epidermica cornuta syphilitica*.

Literature.

There are many reported cases of human horns which must be considered. Lebert reported 109 cases in 1869 (Über Keratosen, Breslau 1869). Since then other cases have been reported making a total of 160. During the last few years two interesting papers have appeared, one by EDUARD ASMUS (Über Cornu cutaneum, insbesondere dessen Vorkommen an der Glans-penis, Köln 1888) and one by HANS FRIEDRICH (Über Hornbildungen am Penis, Berlin 1891). The horns are mostly solitary but cases of multiple formations (3 to 7 horns) are known. A female patient of Manzuroff had as many as 185 horns. Nevertheless a case with eight horns is a rarity. The localisation is most remarkable in the cases now recorded. The head is according to Lebert the common site for horns. In 109 cases it occurred on the head 40 times and on the face 19. The extremities were affected in 19 cases, the back of the hand in 5 cases and only once the foot. In no instance except the present have horns been described on the palms and soles. Rayer in his "Traité des Maladies de la peau" states that Malpighius had seen horn-like excrescences on the palms and soles in a female aged 30. LEBERT however was unable to verify this in the original work. Our case therefore is unique and etiologically without analogy. Although according to GÜTERBUCK it is said that REGETTHISAI maintained in MORGAGNI's time the connection of cutaneous horns with syphilis, we were unable to find any observations in the literature of the subject in which syphilis is mentioned as an etiologic factor.

Corne cutanée syphilitique.

Par

GEORGES LEWIN et JULIUS HELLER.

En novembre 1891, entra à la clinique syphiligraphique royale de la charité, le nommé Sch..., domestique, âgé de 28 ans. Le malade vient d'une famille saine et d'après son dire aurait toujours été bien portant. A la fin de septembre, il se développa au niveau de ses régions palmaires et plantaires des proliférations d'apparence verruqueuse qui l'empêchèrent absolument de travailler.

Un médecin consulté posa le diagnostic syphilis et envoya le malade à la charité. Le malade ne se souvient pas d'avoir contracté la syphilis.

Etat du malade à son entrée.

Le malade est un homme de taille moyenne, vigoureux et musclé. Il a été serrurier pendant quelque temps. On ne trouve pas d'anomalie quelconque des organes internes ni externes. On ne trouve pas de chancre infectant sur la verge, mais bien une cicatrice pigmentée dans la rainure balano-préputiale. Les ganglions inguinaux et axillaires sont gonflés et indolents. Sur la peau du thorax et du ventre on trouve des ulcérations présentant les caractères des ulcérations gommeuses. On ne trouva pas d'alopécie, de leucoderma, ni de plaques muqueuses buccales.

Au niveau de la plante du pied droit, l'on trouve 2 formations particulières. L'on en trouve 3 semblables au niveau de la plante du pied gauche. Au dessus de la peau épaissie s'élèvent des formations verruqueuses larges, d'un gris jaune, hautes de environ 1 demi à un centimètre, mais qui contrairement aux verrues ordinaires ne sont pas adhérentes d'une façon ferme avec le tissu cellulaire sous-cutané.

Si l'on détache les masses verruqueuses, on voit apparaître une surface ulcérée. La plus petite de ces formations est grande comme une pièce de 50 pfennings, la plus grande est large comme une pièce de 2 marcs. La couleur des excroissances est d'un gris jaunâtre transparent qui rappelle la corne. Quelques points sont incrustés de crasse. Il n'existe aucune rougeur pouvant indiquer qu'il y a eu de l'inflammation. La consistance des dépôts cornés est si minime que les particules que l'on en détache se laissent facilement écraser entre les doigts. L'ensemble de la lésion rappelle d'une façon éloignée une croûte de rupia très-développée, mais elle n'en présente pas la coloration foncée résultant de la diffusion de la masse colorante du sang.

L'affection ne déterminait chez le malade aucune douleur, ni aucune démangeaison, chatouillement, fourmillement ou autre paresthésie quelconque. Par contre la pression était douloureuse, et le malade éprouvait surtout de vives douleurs dans la station debout ou en marchant lorsque tout le poids du corps portait sur les parties malades. Aussi n'était ce qu'avec difficulté qu'il pouvait passer d'une chambre dans une autre. Ces nouvelles formations ne produisirent aucun trouble trophique.

L'étude de l'affection des régions palmaires est plus intéressante, car elle justifie le mot de corne qui a été choisi. Au niveau de la paume de la main droite existait une grosse excroissance (a) placée dans l'espace compris entre le 1^{er} pli transversal principal palmaire et le pli correspondant aux articulations des 3^{èmes} et 4^{èmes} doigts. Une corne plus petite (b) se trouvait un peu plus en dedans au niveau du pli du 4^{ème} doigt.

Au niveau de la paume de la main gauche se trouvait une seule lésion, mais c'était la plus grande, et elle méritait réellement le nom de corne. Elle se trouvait immédiatement en dessous du pli articulaire du 3^{ème} doigt (c).

La forme de ces cornes était en général la même, sauf quelques différences pour quelques-unes d'entre elles. La hauteur des cornes a, b, c était d'un centimètre et demi à 1 centimètre $\frac{3}{4}$. La corne b siégeait immédiatement sur la peau; la corne a poussait obliquement vers la peau; la corne c était légèrement recourbée en dedans au niveau de sa partie supérieure. L'épaisseur des cornes était à peu près la même; d'un diamètre de 0.04 à 0.06 centimètres à leur base tandis que à leur extrémité elles étaient d'autant plus étroites qu'elles étaient plus longues. Leur surface extérieure était particulière; il ne s'agissait pas ici comme dans la corne des animaux de formations solides, denses, présentant un type particulier de développement. Au niveau de leur surface, il existait de petites saillies et dépressions, sur leurs parties latérales des canalicules, des prolongements, des effritements. A une certaine distance autour de la corne a il existait un rempart épidermique épais. La base de la corne était entourée d'un épaississement analogue. Les cornes siégeaient au milieu de ce rempart épidermique comme une bougie dans un chandelier. De même que les bougies dans les chandeliers, elles n'étaient pas absolument fixées dans leur base, mais présentaient des petits mouvements de latéralité. La consistance de ces cornes était tellement peu prononcée que l'on ne put étudier leur structure qu'en employant des méthodes d'englobement subtiles. Cette consistance doit être remarquée, pour une formation méritant au point de vue clinique et anatomique le nom de cornes. La couleur de ces cornes est désignée par leur nom. De même que les excroissances des pieds, les cornes des mains n'étaient pas douloureuses spontanément, mais elles l'étaient à la pression. On n'a pas constaté de troubles trophiques ni de troubles de la motilité des mains.

Evolution du mal.

La cicatrice du pénis, l'engorgement ganglionnaire, les ulcérations gommeuses de la peau étaient d'une importance majeure pour le diagnostic. Ne pouvant trouver d'autre explication étiologique, nous basant sur ce fait que les cornes siégeaient en des points qui sont des sièges de prédilection pour les syphilides (les régions palmaires et plantaires), nous fûmes amenés à considérer comme étant de nature syphilitique les gomme cutanées observées. C'est pourquoi l'on employa ici aussi l'injection sous-cutanée Lewinienne, qui ici encore atteignit le but.

Toute thérapeutique locale fut rejetée, et l'on recommanda au malade de conserver avec le plus grand soin ses cornes. Bien que nous eûmes l'intention d'enlever une corne profondément pour l'examiner, ce fut exprès que l'on ne modifia rien à l'aspect de la maladie pour pouvoir présenter le malade.

Mais, dès que sous l'influence du traitement antisypilitique une corne était tombée spontanément et que sa base était cicatrisée, il ne parut pas bon dans l'intérêt du malade de faire des traumatismes en des points aussi défavorables au point de vue de la cicatrisation que la plante des pieds et la paume des mains. Pendant le cours du traitement (novembre jusqu'au milieu de décembre) les cornes cutanées tombèrent les unes après les autres. Au niveau des points, où une corne était tombée, il ne se produisit pas de surface ulcérée, mais une cicatrice lisse, recouverte d'un épiderme jeune. Le rempart épidermique qui entourait la corne persista encore quelque temps, puis finit par disparaître. On ne constata qu'une seule fois une apparition de nouvelles cornes. Après que la corne c fut tombée, il se produisit au même endroit, sur la même base, une formation semblable, qui

n'atteignait cependant qu'une hauteur de $\frac{1}{2}$ centimètre. Celle-ci finit d'ailleurs par disparaître de la même façon.

Le processus de guérison des ulcérations gommeuses de la peau, du thorax et de l'abdomen, fut prompt et rapide. L'évolution du mal vérifie le diagnostic. En raison de l'action rapide obtenue sous l'influence des injections hydrargyriques, l'on ne peut songer à une production de mauvaise nature. Les résultats de la thérapeutique ne nous permettent pas non plus de considérer ces cornes comme des kératoses de nature non-syphilitique.

Examen anatomique.

Les examens anatomiques que nous avons entrepris ne peuvent être considérés comme entièrement suffisants. Dans l'intérêt du malade, l'on ne put enlever une corne par excision. L'examen dut donc se borner à l'étude des cornes tombées spontanément.

Il est évident que les productions tombées se trouvaient dans un tel état de dessèchement qu'il était impossible d'en étudier les fins détails de structure, c'est à dire une exacte division des noyaux, une exacte coloration de ceux-ci etc. etc. L'on dut en outre tout d'abord renoncer à l'examen de la base des cornes. L'on ne peut seulement émettre une hypothèse pour savoir, s'il existait des altérations du derme, si les papilles étaient allongées, si la couche granuleuse était épaisse, s'il y avait des processus inflammatoires et où ils siégeaient.

Il n'existe pas dans toute la littérature médicale de description histologique des cornes cutanées syphilitiques. Comme l'étude de nos cornes nous a donné des résultats de structure particuliers, il n'est pas impossible, qu'il y ait eu également des processus tout-à-fait particuliers dans la base de ces cornes. C'est pourquoi l'on ne devons pas rejeter le riche matériel que nous possédons au-dessus de la base des cornes cutanées.

L'examen des cornes tombées fut pratiqué de la façon suivante. Après avoir plongé la corne pendant 1 ou 2 jours dans le liquide de Muller, l'avoir lavée complètement, puis déshydratée dans l'alcool, puis passé dans l'éther, on l'engloba dans la celloïdine. La consistance de ces cornes était si faible qu'il n'y avait pas à songer à faire des coupes sur les préparations fraîches. C'est pourquoi l'on abandonna les réactions micro-chimiques. Les cornes furent toujours sectionnées perpendiculairement à leur base. Dans un cas l'on pratiqua même des coupes en séries. Les coupes furent colorées avec le carmin aluné, l'éosine hématoxylée et l'orcéine.

Toute la corne est constituée par un volumineux amas de cellules épidermiques plus ou moins cornifiées, allongées, la plupart dépourvues de noyaux. Les cellules se trouvent disposées en bandes parallèles à la base. Mais un grand nombre de bandes cellulaires se trouvent dirigées obliquement ou perpendiculairement à la dite base. En certains points les bandes cellulaires se séparent et forment une lacune remplie en grande partie par de grosses cellules pourvues d'un noyau coloré.

Ainsi se produisent en quelque sorte des alvéoles. Les noyaux des cellules alvéolaires se colorent assez bien au moyen du carmin aluné de l'hématoxyline, etc., tandis que les cellules cornifiées qui constituent la surface de la corne, sont teintes d'une façon diffuse pour l'éosine. Les alvéoles se trouvent dans toutes les parties de la corne, mais elles sont surtout nombreuses dans les couches jeunes, mais surtout dans les couches basales. Dans les régions plus anciennes de la couche au contraire il existe des parties qui ne se laissent pas ou à peine colorer. Il est probable qu'il s'agit ici de tissu mort.

L'on a pu constater la présence dans d'autres tissus, en particulier dans le tissu conjonctif, le tissu élastique, de cellules migratrices. Remarquons en outre que l'on n'a pas trouvé de vaisseaux.

L'interprétation de ces recherches anatomiques n'est pas facile, c'est surtout dans les phénomènes de la genèse que l'on en trouve l'explication.

Sous l'influence d'une irritation due à la localisation du virus syphilitique, la base du corps de Malpighi entre en prolifération.

Sous le nom de matrice de Malpighi, il faut entendre la couche la plus profonde, en général pigmentaire du corps de Malpighi laquelle, comme l'indiquent les divisions cellulaires qui se produisent à son niveau, produit à elle seule les nouvelles cellules. Si cette prolifération se faisait partout sur une même ligne, si partout également les cellules malpighiennes se cornifiaient, il se produirait un épaississement égal de l'épiderme, tel qu'on l'observe à un degré atténué au niveau du corps.

Mais il survient deux conditions qui viennent compliquer la structure. D'abord la corne ne s'accroît pas également sur toute la ligne. Quelques points se développent davantage (peut-être sous l'influence d'une plus grande irritation). Il en résulte que la corne ne se développe pas dans une seule direction, mais présente des spirales le long de son axe longitudinal et se courbe d'un côté. Aussi des coupes pratiquées verticalement à la base, ne se trouvent-elles pas sur une surface anatomique, c'est-à-dire que sur une coupe, l'on ne trouve pas toutes les couches cellulaires sus-jacentes à la papille correspondante, mais aussi par places des couches appartenant à d'autres papilles. Il en résulte donc en 2^{ème} ligne que le processus de kératinisation lui-même évolue d'une façon tout-à-fait irrégulière.

Quand la matrice a formé une certaine quantité d'assises cellulaires du corps de Malpighi, les premières couches, surtout les plus vieilles, doivent se cornifier. Que l'on suppose que quelques cellules d'une assise cellulaire se cornifient plus vite que d'autres il persistera au milieu du tissu épidermique cornifié des îlots cellulaires de cellules malpighiennes non-cornifiées. Ces îlots présentent tout-à-fait l'aspect des alvéoles cellulaires qui caractérisent le carcinome.

Nous voudrions considérer comme pathognomonique de la corne syphilitique cette kératinisation irrégulière. L'irrégularité de la kératinisation rappelle tout-à-fait l'irrégularité de l'ossification au niveau des épiphyses des os d'enfants atteints de syphilis héréditaire.

Comme on trouve dans la littérature un assez grand nombre de cas de cornes se transformant en cancroïdes ou de cornes développées sur des cancroïdes de la peau; comme d'autre part la configuration des cellules malpighiennes non-cornifiées pouvaient en imposer pour des cellules carcinomateuses, il nous faut faire le diagnostic différentiel entre la corne et le cancroïde.

Tout d'abord, comme je l'ai dit, il n'existe aucune raison pour admettre qu'il y ait ici un tumeur maligne. Anatomiquement les îlots cellulaires présentent de l'importance non pas dans l'épiderme, mais seulement dans les couches plus profondes de la peau (le cancroïde est une tumeur hétéroplastique), chaque carcinome doit être composé non seulement d'îlots cellulaires, mais d'un stroma conjonctif. Dans la corne on ne put trouver de traces de tissu conjonctif.

C'est pourquoi dans notre cas nous considérons la prolifération épithéliale qui s'est faite sous l'influence de la syphilis, comme une Keratosis circumscripta epidermica cornuta syphilitica.

Littérature.

Il faut maintenant jeter un coup d'oeil sur la littérature médicale pour voir, si nous trouvons un cas semblable. Des rapports sur un fait aussi frappant qu'une corne humaine sont très-nombreux.

En 1869. LEBERT (*Über Keratosen*, Breslau 1869) put en réunir 109 cas. Depuis cette époque les observations se sont tellement multipliées, que l'on en connaît plus de 160 cas.

Dans ces dernières années sont parues deux thèses intéressantes l'une de EDOUARD ASMUS (*Über Cornu cutaneum, insbesondere dessen Vorkommen an der Glans penis*, Köln 1888), l'autre de HANS FRIEDRICH (*Über Hornbildungen am Penis*, Berlin 1891).

Les cornes cutanées sont en général solitaires. Toutefois l'on connaît des cas de cornes cutanées multiples (de 3 à 7). Une malade de MANOUROFF portait même 18 cornes cutanées. Néanmoins la production de 8 cornes cutanées comme nous l'avons vu doit être considérée comme une rareté. La localisation est également très-remarquable dans notre cas. Le siège de prédilection des cornes est

d'après LEBERT, la tête. Dans 109 cas la tête était atteinte 40 fois et la figure 19 fois. Les extrémités ne furent atteintes que 19 fois. Au niveau des faces dorsales des mains, l'on en a observé 5 cas, et un cas sur les pieds en particulier sur les orteils. La localisation palmaire et plantaire est absolument inconnue.

Seul RAYER dans son traité des maladies de la peau parle d'un cas de Malpighi relatif à une jeune fille de 30 ans dont les régions palmaires et plantaires étaient couvertes d'excroissances sous forme de cornes. Toutefois LEBERT ne réussit pas à trouver cette relation dans Malpighi.

Malgré tout notre cas doit-être considéré comme un cas unique, au point de vue étiologique c'est également un cas unique.

Cependant d'après GÜTERBOCK déjà REGETTHISAI au temps de MORGAGNI aurait signalé la relation qui existe entre la syphilis et les cornes cutanées.

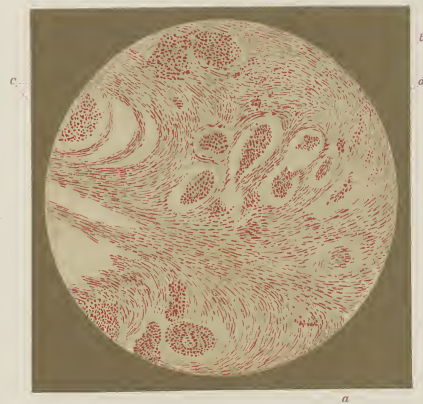
Cependant nous n'avons pas pu trouver dans la littérature médicale d'observation, dans laquelle la syphilis peut-être considéré comme facteur étiologique des cornes cutanées.



Linke Hand.



Rechte Hand.



- a) Verhornte Zelle.
- b) Unverhornte Zelle mit Kern.

- c) Verschieden laufende Zell-Züge.
- d) Alveole mit unverhornten Zellen.

Cornua cutanea syphilitica.

Von GEORG LEWIN und JULIUS HELLER.



Verlag von Georg Thieme & Co. Leipzig

Keratosi follicularis contagiosa.

By

H. G. BROOKE.

This affection, although rare, has already been described by several authors under very different names, but the fact that it may be contagious appears never before to have been noticed.

CAZENAVE seems to have been the first to mention it, under the name of *Acné sebacée cornée*. The expression *acné sebacée* was invented by BIETT to distinguish the condition which is now known as "seborrhœa" of the face. HARDY makes use of the same name as CAZENAVE and evidently shares with him the belief that the peculiar spine-like out-growths which characterize the disease are exudations from the mouths of the sebaceous glands. GUBOUT again employs the same name in a description of what is obviously the same affection, but developed on a limited scale. LELOIR and VIDAL shorten the name to *Acné cornée*. ERASMUS WILSON speaks of it as *Ichthyosis sebacea cornea*, and LESSER as *Ichthyosis follicularis*. The term *Lichen spinulosus* has also been applied to it.

I have selected the name *Keratosi follicularis* because my cases closely resemble one described by PRINCE A. MORROW (*Journal of Cutaneous and Venereal Diseases* 1886) under that title, which expresses the peculiar pathological process with much greater accuracy than do those involving comparisons with other forms of diseases, such as acne and lichen and even ichthyosis. The only objection to the adoption of the term seems to be that KAPOSI has (1889), since the appearance of MORROW's article, suggested its employment to designate a condition which is in part like this, but which also includes the development of thickened, clavus-like epidermis on the palms and soles, of which there was no sign in my own or MORROW's cases. BESNIER employs the title *Angio-folliculite kératosique simple* as a substitute for *acné cornée*, but both the clinical appearance and the microscopic examination show that vascular changes, the participation of which in the process this term apparently implies, are, if present, only of secondary and apparently accidental nature.

With true *Lichen pilaris*, a rare and sometimes congenital affection, and with the *Cacatrophia folliculorum* of TILBURY FOX (*Folliculitis rubra* of ERASMUS WILSON, *Ulerythema ophryogenes* of TAENZER and UNNA, *Xerodermia* of BESNIER, *Keratosi pilaris* of BROCC) this condition has nothing in common.

A brief history and description of my first case will illustrate the clinical aspects of the origin and spread of the

disease, the course in each of the others eight in number, being very similar and varying from one another only in degree.

The patient, a little girl, Annie D. æt. 6, was brought to the hospital in the spring of 1890. The condition was then very like that represented in the figure, but less extensive. The first sign had been an eruption of little black spots on the nape of the neck, occurring 21 months before her visit. These spots gradually became raised into papules, and the whole of the affected area took on a dirty yellow colour. Very soon afterwards the same appearances occurred on both acromia and spread gradually down the outer sides of the arms in the same order, black specks, papules, and brown pigmentation of both these and the surrounding skin. The black specks soon began to project, and comedo-like plugs and small spine-like growths were produced. Shortly after the appearance of the disease on the upper arms it was noticed to be developing on the higher parts of the thighs, on their front and outer surfaces. As the treatment was very carelessly carried out by the mother, I had a good opportunity of observing the development of the lesions. They were quite symmetrical and spread gradually and continuously onward. The skin was dry, and although there was no actual *Xerodermia*, the small rhomboids of the surface were more than usually well marked. In each of these, minute black specks appeared, almost invariably three in number and arranged in line. Many of them seemed to remain stationary and to lose their dark colour, but generally one of the three developed more or less to the exclusion of the others. — As they developed a papule formed, from the top of which the spine projected, and some of these papules took on subacute inflammatory action. A careful examination showed that there was no necessary connection between the size of the papules and the amount of this inflammation, and similarly that there was no connection between the size of the papules and that of the spines. On the side of the neck, for example, the spines were long and thin, like bristles, whilst on the arms and thighs most of the larger papules presented rather comedo-like horny plugs than spines. Both spines and plugs were very hard and firmly rooted. They resisted firm pressure with the forceps and rattled like scraps of metal when placed on a sheet of paper. They were apparently free from grease, and many of the plugs looked almost like particles of old mortar. After their extraction a gaping

follicle remained. Nothing better describes the feel of the surface than the usual comparison to that caused by passing the hand over a nutmeg grater.

The larger papules were distinctly fleshy; those of them which were inflamed sometimes looked like old acne spots, others which were of larger development looked more like minute acuminate warts. Not only the papules themselves but also the skin around them took on the yellow brown pigmentation above mentioned, so that the affected areas presented a distinctly dirty appearance, especially where the papules had agglomerated to form rough lumpy patches.

As the disease progressed, it crept round to the sides of the neck, and a few of the lesions appeared on the sternum. On the side of the neck it took the form of a dense mass of minute, discrete acuminate papules, some of them slightly red, others semitranslucent, but all ending in a bristle-like horny plug. A little later still it appeared on the face, over the upper lip, on the forehead, and on the cheeks. On the lip the patch was sharply circumscribed, lying between the nose and the red portion, but touching neither, and distributed equally on each side of the middle line. The lesions here resembled very closely those on the side of the neck, but the papulation and the redness were not so well marked. On the forehead they appeared as minute rough-topped papules, lying over, but not involving the eyebrows. On the cheek there was a similar accumulation of the same papules extending over the whisker area and on to the tragus of the ear. The scalp was quite free. As the disease progressed (which it did in consequence of the ineffectual home treatment) it spread freely on to the flexor surfaces of the legs, and slightly on to the inner side of the arms. From the thighs it spread over the buttocks and on to the lower part of the back. The area in which the development become most advanced, however, was the outer surface of the posterior fold of the axilla, where the dense accumulation of agglomerated papules looked like a mass of small warts, from the tops of which projected curved horny plugs, 2—3 mm in length. The abdomen has remained almost entirely free.

History of the Contagion.

1. Family D. The whole Family are remarkably robust and healthy. The parents are strong people. The father as a boy had "a rough skin", but nothing at all that from which his family are suffering. His skin and that of the mother are now quite normal; they have never noticed any trace whatever of skin disease, nor do their parents know of any like this affection among the relatives. The whole family are well fed and clothed and, for working-class people, are always exceptionally clean.

There are seven children. The eldest, M., a girl, is free from the disease. It was first noticed in A (the subject of the chromolithograph, whose case is described above) on the back of the neck. About 6 months later the same symptoms were noticed, and in the same position, in W. a boy, æt. 9, who slept in the same room; but not in the same bed as A. Directly afterward they were found to be appearing on S. J. a girl, æt. 11, who slept with A. Three months later J. A.

a boy, æt. 5, was found to be affected, and later still a slight eruption, but of precisely the same character, was found on an infant boy, æt. 2. A baby which was born since the time at which these notes were taken has also shown signs of the disease.

The children had all slept in the same room and used the same brushes and towels, but some of them had never slept together in the same bed.

The fact that the disease was unknown in the family until A. was affected, and that it then, within a few months, spread to the other children without distinction of age, points strongly to the conclusion that its extension was due to contagion and not in any way to heredity. The following instance of its contagious nature is, however, still less open to doubt.

2. Family W. — G. W., boy, æt. 10, B. W., girl, æt. 8 and F. W., boy, æt. 5, were brought to me suffering from precisely the same lesions as those observed in the D. family, but in less pronounced degree. They were first noticed in G. W. on the posterior axillary fold, they afterward appeared on the popliteal sinews, and later on the nape of the neck. When first seen, the whole of the body was found to be more or less affected, and on the back it was noticed that the spines protruded from the mouths of the follicles without any signs of redness or papulation. In the case of B. and F. the lesions had only been noticed for 6 and 7 days respectively, but they were found to involve slightly the whole of the extensor surfaces of the arms and legs. They exactly resembled the lesions found in the other family. Most of the papules, when I saw them, were tipped with a dirty grey comedo-like horny plug. The only place where they were at all inflammatory was on the nape, which was the site of greatest development, and even here but few were reddened. The history in this instance was not so reliable as in the former case, but nevertheless showed clearly that in the space of a few weeks the disease had attacked three members of one family.

3. In Nov. 1889. J. D., a boy, æt. 5, was brought to me affected in precisely the same way as the D. family. He had brothers and sisters, but was the only member of the family who was attacked. The distribution was the same as in the case of A. D. in her earlier stage, viz. nape, shoulders, and outer surfaces of the arms and legs, the inner sides being almost free. According to the mother's statement the disease began with the formation of "black spots" on the thighs, 5 weeks before his visit; the arms had only been affected for one week. Actual spines had not formed, but the surface felt like a nutmeg grater, and was said to scale freely. It was dry and almost perfectly free from grease. The lad was otherwise quite healthy.

Course of the disease.

All the patients were treated by inunctions of Mollin (lard saponified with caustic potash, to which some fresh lard and a little glycerine is added, but which nevertheless always contains some minute traces of free potash). Under this treatment all the cases began to improve, so much so, that with the exception of a few members of the D. family, they very soon ceased attendance at the hospital.

The boy J. D. was seen six months after his first visit; he was then much improved, and all treatment had long been suspended. The W. family were seen recently; B. and F. had practically recovered, the skin being merely harsh in places. G. still showed signs of black comedo-like plugs on the nape and the leg, especially over the outer flexor tendons behind the knees.

As applications of Mollin, of like quantity and frequency, are sufficient to render slightly ichthyotic skins quite supple for some time, the treatment cannot be considered as altogether nugatory; but its short duration certainly indicates that the skin, in the majority of these keratosis cases, requires very little help to enable it to begin to return to the normal.

In none of the patients has there been the slightest interference with the general health, nor have there been any symptoms except that of pain when the spines were rubbed roughly as in washing.

Pathology.

My observations are mainly in accord with those of previous observers who have examined the lesions of this condition, VIDAL and LELOIR,¹ ROBINSON² and BOWEN.³ The process is essentially a hyperplastic growth of the epithelial cells, combined with a modification of the horning process which allows them to retain their vitality for a longer period than usual, and permits of their permanent adhesion. The exciting cause acts from without and penetrates inwards; its earliest effect is apparent in the lower layers of the stratum granulosum. The chief point of attack is the common follicle of the hairs and sebaceous glands, but the process is by no means confined to this site, a marked keratosis, of precisely the same nature, being found in the uppermost spirals of many of the sweat ducts, and in some of the deeper superficial furrows. Owing to the unfavourable mechanical conditions these foci never reach more than an elementary development.

The first step which is noticed at the mouth of a follicle is the formation of a comedo-like plug, which becomes brown or black like the ordinary sebaceous comedo. The increasing pressure of the accumulation of horning cells beneath the plug converts the mouths of the follicle into a pouch, round which the cells lie in more or less adherent concentric layers. In the midst of this mass of new epithelium is seen the remnant of the hair shafts, the old hairs often passing straight through to the outside, the weak new hairs, the exit of which is impeded, being twisted and coiled in all directions.

As the cells rise up in columnar form through the follicular opening they maintain somewhat of the shape of the pouch, and the spine looks as if made up of a series of superimposed cups. Probably owing to the lack of oxygen at the bottom of the pouch during the horning process, the

lower cells of the column are not yet completely dead and the nuclei are found to be stained brilliantly at some distance from its base. This probably explains the light colour of the spine as seen by the naked eye, in distinction to the dark brown or black of the original comedo plug which forms its apex.

As the process continues the pouch elongates, and as it at the same time grows broader at the base, and thus less capable of penetrating the corium, it drags up the epithelial layer attached to its mouth, thus forming a papule. In some cases the formation is assisted by an exudation of inflammatory cells round the neighbouring vessels; but when present, this slight inflammation appears to be due to the irritation caused by the new growth. The upward tension is plainly shown by the great elongation of the epithelial cells which form the sides of the papule.

The hyperplasia affects all the epithelial layers, the stratum granulosum especially being often much thickened. The interpapillary pegs near the affected follicles (and in less degree those through which the affected sweat ducts run) are often elongated, and outgrowths are sometimes seen from the outer sheaths of the hair sacs. I do not agree with ROBINSON that the process originates in the sebaceous glands; if affected, they are so secondarily, and may often be seen lying intact at a deeper level than that of the pouch.

The application of the term acne to this affection is therefore quite anomalous. Its characteristic feature is a keratosis, caused apparently by an irritant to the epithelium, acting from without, and finding its chief field of development in the pilosebaceous follicle.

The resemblance of the spine-like growths to those developed in DARIER's psorospermose folliculaire végétante is undoubtedly striking. DARIER has asserted that acné cornée is due to psorospermiosis, and WHITE found 'psorosperm bodies' in a case which he had previously classed with MORROW's case as one of keratosis follicularis. These facts, in conjunction with the contagious nature of my cases, at once caused me to search them carefully for the presence of psorosperms. The result was, however, entirely negative. LOUIS WICKHAM, who kindly examined a series of sections for me, could find no trace of them, and UNNA, who was also good enough to prepare and examine a number of sections, was unable to find either psorosperms or any kind of micro-organism whatever. The source of contagion, therefore, still remains unknown.

Keratosis follicularis differs clinically from DARIER's disease in the absence of any form of papillomatous new growth, in the freedom from all odour and from any greasiness of the skin. The dry harshness of the affected areas rather resembles that found in ichthyosis, but in the tendency of many cases to spontaneous recovery it differs markedly from that disease.

¹ *Traité descriptif des maladies de la peau* 1889. (Recherches anatomiques sur l'acné. *Compt. rend. Soc. de biologie* 1882.)

² In MORROW's article, *Journal Cut. and Ven. Diseases* 1886.

³ In WHITE's article *Journal Cut. and Ven. Diseases* 1889.

Keratosis follicularis contagiosa.

Von

H. G. BROOKE.

Diese allerdings seltene Affektion ist bereits von mehreren Autoren unter sehr verschiedenen Namen beschrieben worden, jedoch scheint der Umstand, daß dieselbe contagiös sein dürfte, bisher noch niemals aufgefallen zu sein.

CAZENAVE dürfte der erste sein, der des Leidens Erwähnung thut. Er nennt es *Acné sebacée comée*. Der Ausdruck *Acné sebacée* aber wurde von BIETT erfunden zur Bezeichnung der jetzt als »Seborrhoe« des Gesichts bekannten Affektion. HARDY bedient sich desselben Namens wie CAZENAVE und teilt offenbar dessen Ansicht, daß die für die Krankheit charakteristischen, stachelförmigen, eigentümlichen Auswüchse durch Exsudation aus den Orificien der Talgdrüsen entstehen. GUBOUT hinwiederum gebraucht den nämlichen Namen bei einer Beschreibung eines offenbar gleichartigen, aber weniger hochgradig entwickelten Falles. LELOIR und VIDAL kürzen den Namen zu *Acné comée* ab. ERASMUS WILSON spricht davon als *Ichthyosis sebacea cornea*, und LESSER als *Ichthyosis follicularis*. Die Bezeichnung *Lichen spinulosus* ist auch dafür gebraucht worden.

Ich habe nun den Namen *Keratosis follicularis* vorgezogen, weil meine Fälle eine genaue Übereinstimmung mit einem von PRINCE A. MORROW (*Journal of Cutaneous and Venereal Diseases*, 1886) unter diesem Namen beschriebenen aufweisen, und weil derselbe diesen speziellen pathologischen Vorgang mit größerer Genauigkeit kennzeichnet als diejenigen, welche einen Vergleich mit anderen Krankheitsformen nahe legen wie Akne, Lichen und sogar Ichthyosis. Der einzige Einwand, den man gegen diese Bezeichnung erheben kann, scheint der zu sein, daß KAPOSI (1889) nach der Veröffentlichung von MORROWS Abhandlung sie bei einer Affektion angewandt hat, welche zum Teil der vorliegenden ähnlich ist, welche aber andererseits auch mit der Entwicklung von verdickter »klavusartiger« Epidermis an den Fußsohlen und Handtellern verbunden ist. Von einer derartigen Komplikation ist aber weder bei meinen noch auch bei MORROWS Fällen irgend etwas zu konstatieren gewesen. BESNIER bedient sich des Ausdrucks *Angio-folliculite kératogène simple* als Ersatz für *Acné comée*; aber sowohl die klinischen Erscheinungen als auch die mikroskopische Untersuchung ergeben, daß Veränderungen am Gefäßsystem, auf deren Beteiligung doch dieses Wort hinzuweisen scheint, höchstens von sekundärer und, wie es scheint, accidenteller Art sind, wenn sie überhaupt dabei zu konstatieren sind.

Gar nichts gemein hat ferner diese Affektion mit dem echten Lichen pilaris, einer seltenen und manchmal kongenitalen Affektion, noch mit der *Cacatrophia folliculorum* von TILBURY FOX (der *Folliculitis rubra* von ERASMUS WILSON, dem *Urticaria ophryogenes* von TAENZER und UNNA, der *Xeroderma BESNIERS*, der *Keratosis pilaris BROQUES*).

Ein kurzer Bericht und Schilderung meines ersten Falles genügt, um die klinischen Erscheinungen in Bezug auf Entstehung und Ausbreitung des Leidens darzulegen, denn der Verlauf war bei allen anderen, acht an der Zahl, ein sehr ähnlicher und variierte bei den verschiedenen eigentlich nur betrefte der Intensität.

Es handelte sich hier um ein kleines Mädchen, Annie D., 6 Jahre alt, welches im Frühjahr 1890 uns zugeführt wurde. Die Läsionen waren damals den in der Abbildung wiedergegebenen sehr ähnlich, hatten aber noch nicht eine solche Ausdehnung erreicht. Als erstes Symptom war ein aus kleinen, schwarzen Punkten bestehender Ausschlag auf dem Nacken, 21 Monate vor ihrer Aufnahme, bemerkt worden. Diese Punkte entwickelten sich allmählich zu erhöhten Papeln, und das gesamte befallene Gebiet nahm eine schmutzig-gelbe Farbe an. Sehr bald nachher stellten sich die gleichen Veränderungen auf beiden Akromien ein und breiteten sich allmählich in derselben

Reihenfolge auf die Außenseiten der Arme aus, wobei zuerst schwarze Punkte, dann Papeln und dann braune Pigmentierung sowohl dieser letzteren als auch der umgebenden Haut hervortraten. Die schwarzen Punkte wurden bald erhaben, und es entwickelten sich komedoartige Pfropfe und kleine, stachelförmige Gebeule. Bald nach dem Auftreten der Krankheit an den Oberarmen wurde auch bemerkt, daß dieselbe sich ebenfalls an den oberen Teilen der Oberschenkel auf der Vorder- und Außenfläche entwickelt hatte. Da die Behandlung von der Mutter mit großer Nachlässigkeit betrieben wurde, so hatte ich vorzügliche Gelegenheit, den Verlauf der Läsionen zu beobachten. Dieselben waren ganz symmetrisch und breiteten sich allmählich, aber unaufhaltsam aus. Die Haut war trocken, und obgleich keine eigentliche Xerodermie bestand, so waren die kleinen Rhomboide der Oberfläche deutlicher als gewöhnlich zu erkennen. In einem jeden derselben traten minimale schwarze Punkte, fast durchweg drei an der Zahl und in einer Reihe zusammengestellt, hervor. Viele derselben schienen stationär zu bleiben und ihrer schwarzen Farbe verlustig zu gehen, aber meistens entwickelte sich der eine von ihnen mehr oder weniger unterdrückung der anderen. — Indem sie sich ausbildeten, entstand eine Papel, aus deren Spitze eine Stachel hervorragte, und einige dieser Papeln gingen in ein subakut entzündliches Stadium über. Eine sorgfältige Untersuchung ergab, daß ein Zusammenhang zwischen der Größe der Papeln und dem Grad dieser Entzündung nicht immer besteht, und daß dementsprechend auch keine Wechselwirkung zwischen der Größe der Papeln und derjenigen der Stachel bestand. An der Seite des Halses z. B. waren die Stachel lang und dünn wie Borsten, während auf den Armen und Oberschenkeln die meisten der größeren Papeln komedoartige, verhornte Pfropfe als Stachel aufwiesen. Beides, Stachel und Pfropf, waren sehr hart und fest eingewurzelt. Sie konnten einem festen Drucke mit der Pinzette widerstehen und rasselten wie Metallstückchen, wenn man sie auf ein Blatt Papier legte. Sie waren offenbar frei von Fett, und viele der Pfropfe sahen fast aus wie Stücken von altem Mörtel. Nach Entfernung derselben blieb ein klawender Follikel zurück. Nichts giebt eine bessere Idee von dem Gefühl, das die Oberfläche erzeugte, als der übliche Vergleich mit dem Überstreichen mit der Hand über eine Küchenreibe.

Die größeren Papeln waren deutlich fleischartig; diejenigen, welche sich im Zustand der Entzündung befanden, sahen manchmal wie alte Aknestellen aus, während andere, größere mehr wie spitze Warzen aus sahen. Nicht nur die Papeln selbst, sondern auch die umgebende Haut nahm die oben erwähnte gelblich-braune Pigmentierung an, so daß die betroffenen Gebiete ein ausgesprochen schmutziges Aussehen darbieten, namentlich dort, wo die Papeln zu rauen, klumpigen Flecken zusammengefloßen waren.

Indem das Leiden sich weiter entwickelte, kroch es auf die Seiten des Halses über, und einige wenige Läsionen traten auch auf dem Sternum hervor. Auf der Seite des Halses nahm die Affektion die Gestalt einer dichten Masse von minimalen, diskreten, spitzen Papeln an, von denen einige etwas gerötet, andere halb durchscheinend waren, wobei aber alle mit einem borstenartigen, verhornten Pfropfen endigten. Etwas später kam das Leiden auch im Gesicht zum Vorschein, und zwar auf der Oberlippe, der Stirn und den Wangen. Auf der Lippe war die Stelle, scharf umschrieben, zwischen der Nase und dem Lippenrot gelegen, ohne aber weder den einen noch den anderen dieser Teile zu berühren, und war gleichmäßig zu beiden Seiten der Mittellinie verteilt. An dieser Stelle hatten die Läsionen große Ähnlichkeit mit denjenigen am Halse, aber die Papelbildung und die Rötung waren nicht so deutlich ausgesprochen. An der Stirn

schiene sie als minimale Papeln mit unebener Oberfläche oberhalb der Augenbrauen, ohne aber eine Mitbeteiligung der letzteren. Auf der Wange fand sich eine ähnliche Ansammlung der nämlichen Papeln auf dem ganzen Gebiete des Backenbarts bis zum Tragus des Ohres hinüber. Die Kopfhaut war vollständig intakt. Indem die Krankheit sich weiter ausbreitete (was infolge der unzureichenden häuslichen Behandlung nicht ausblieb), ergriff dieselbe in ausgiebiger Weise die Beugeseiten der Beine und in geringerem Maße die Innenseite der Arme. Von den Oberschenkeln wanderte die Affektion auf die Nates und den unteren Teil des Rückens über. Derjenige Teil aber, an welchem die Entwicklung die höchsten Grade erreichte, war die Außenfläche der hinteren Axillarfalte, wo die dichte Ansammlung der agglomerierten Papeln wie ein Haufen kleiner Warzen aussah, aus deren Oberfläche gebogene, verhornte Zapfen von 2–3 mm Länge emporragten. Der Rumpf hingegen ist fast vollständig intakt geblieben.

Verlauf des Kontagiums.

1. Familie D. — Die ganze Familie zeichnet sich durch Gesundheit und Kraft aus. Die Eltern sind robuste Leute. Der Vater hatte als Knabe »eine raue Haut« gehabt, doch war dieselbe nicht im entferntesten ähnlich wie die bei seiner Familie jetzt vorliegende Störung. Seine Haut sowie diejenige der Mutter ist jetzt vollständig normal; sie haben niemals die geringste Spur irgend einer Hautkrankheit wahrgenommen, noch auch wissen ihre Eltern, daß irgend ein dem vorliegenden ähnliches Hautleiden unter den Verwandten vorgekommen sei. Die ganze Familie ist gut genährt und gekleidet und für Mitglieder des Arbeiterstandes stets außergewöhnlich reinlich.

Die Familie zählt sieben Kinder. Das älteste, M., ein Mädchen, ist von der Krankheit nicht ergriffen worden. Dieselbe wurde zuerst bei A. (von der die Chromolithographie genommen ist, und deren Fall oben bereits mitgeteilt wurde) auf dem Nacken bemerkt. Ungefähr sechs Monate später wurden die gleichen Symptome an der gleichen Stelle bei W. (Knabe im 9. Jahre), der im selben Zimmer, aber nicht im selben Bette wie A. schläft, bemerkt. Unmittelbar nachher fand man, daß sie auch bei S., einem elfjährigen Mädchen, das mit A. zusammen schlief, sich einstellen. Drei Monate später zeigte es sich, daß J. A., ein fünfjähriger Knabe, auch daran litt, und späterhin wurde noch bei einem zweijährigen Knaben ein milder Ausschlag von genau der gleichen Art beobachtet. Ferner hat ein Säugling, der seit der Zeit der Aufzeichnung dieser Notizen geboren wurde, ebenfalls Zeichen der Affektion dargeboten.

Die Kinder hatten alle in demselben Zimmer geschlafen und hatten alle dieselben Bürsten und Handtücher benutzt, aber einige von ihnen hatten niemals in demselben Bette zusammen geschlafen.

Der Umstand, daß das Leiden bis zur Erkrankung von A. in dieser Familie unbekannt gewesen war, und daß es alsdann innerhalb weniger Monate sich auf die anderen Kinder ohne Unterschied des Alters ausdehnte, weist mit Nachdruck darauf hin, daß die Ausbreitung desselben durch Kontagium bedingt war, und daß dasselbe entschieden nicht hereditär übertragen wurde. Folgende Beobachtung betreffs der Kontagiosität läßt aber noch weniger irgend einen Zweifel zu.

2. Familie W. — G. W., ein zehnjähriger Knabe, B. W., ein achtjähriges Mädchen, und F. W., ein fünfjähriger Knabe, wurden mir mit genau den gleichen Läsionen, wie die in der Familie D. beobachteten, wenn auch in geringerem Grade, zugeführt. Die Gebilde waren zuerst bei G. W. auf der hinteren Axillarfalte bemerkt worden; nachher fanden sie sich auch auf den Sehnen des Kniegelenks und noch später auf dem Nacken. Als sie zuerst hervortraten, war der gesamte Körper mehr oder weniger ergriffen, und es wurde konstatiert, daß die Stacheln aus den Mündungen der Follikel ohne irgend welche Zeichen der Rötung oder Papelbildung hervorrangen. Bei den Fällen B. und F. waren die Läsionen nur je 6 und 7 Tage zu sehen gewesen, aber es wurde festgestellt, daß dieselben in geringem Grade die ganzen Streckflächen der Arme und Beine einnahmen. Sie

stimmten genau mit den bei der anderen Familie gefundenen Läsionen überein. Als ich sie sah, waren die meisten Papeln mit einem schmutzig-grauen, komedoartigen, verhornten Pfropf besetzt. Die einzige Stelle, wo sie im geringsten entzündliche Erscheinungen darboten, war auf dem Nacken, dem Sitz der stärksten Entwicklung, aber selbst hier waren bloß einige wenige gerötet. In diesem Falle war die Anamnese nicht so zuverlässig, wie bei dem anderen, ergab aber mit aller Bestimmtheit, daß im Laufe weniger Wochen drei Mitglieder der einen Familie von dem Leiden ergriffen worden waren.

3. Im November 1889 wurde mir ein fünfjähriger Knabe, J. D., mit genau demselben Leiden, wie das der Familie D., zugeführt. Er hatte verschiedene Geschwister, war aber das einzige Mitglied der Familie, das befallen worden war. Die Verteilung war die gleiche wie bei dem Falle A. D. in den früheren Stadien, d. h. auf dem Nacken, den Schultern und den Außenflächen der Arme und Beine, wobei die medialen Flächen fast vollständig intakt geblieben waren. Nach Aussage der Mutter fing die Krankheit mit der Entwicklung von »schwarzen Stellen« auf den Oberschenkeln, fünf Wochen vor seinem ersten Besuch in der Klinik an; die Arme waren erst acht Tagen ergriffen. Eigentliche Stachel hatten sich noch nicht ausgebildet, aber die Oberfläche fühlte sich wie eine Reibe an und sollte reichlich abschuppen. Die Haut war trocken und fast vollständig ohne Fett. Im übrigen war der Knabe ganz gesund.

Krankheitsverlauf.

Sämtliche Kranke wurden mit Einreibungen mit Mollin behandelt. (Dasselbe besteht aus Talg, das mit kautischem Kali versetzt ist und einem Zusatz von etwas frischem Talg und Glycerin, enthält aber stets geringe Spuren von ungebundenem Kali.) Bei dieser Behandlung fingen alle Fälle sich zu bessern an, und zwar so entschieden, daß mit Ausnahme einiger Mitglieder der Familie D. sie sehr bald von weiteren Besuchen in der Klinik Abstand nahmen.

Den Knaben J. D. habe ich sechs Monate nach der ersten Vorstellung gesehen; er befand sich damals viel besser, und jegliche Behandlung war bereits seit langer Zeit unterblieben. Familie W. wurde vor kurzem gesehen; B. und F. waren so gut wie genesen, indem die Haut nur an einzelnen Stellen etwas rauh war. G. liefs noch immer Spuren von schwarzen, komedoartigen Propfen auf dem Nacken und an den Beinen, namentlich auf den lateralen Beugeschnen hinterm Knie, erkennen.

Da die Anwendung von ähnlichen Mengen Mollin in der gleichen Häufigkeit auch bei der an Ichthyosis leicht erkrankten Haut hinreicht, um dieselbe auf einige Zeit ganz geschmeidig zu machen, so kann man diese Behandlung nicht als völlig zwecklos bezeichnen; aber die kurze Dauer weist jedenfalls darauf hin, daß bei der Mehrzahl dieser Fälle von Keratose die Haut nur einer sehr geringen Nachhilfe bedarf, um den Beginn einer Rückkehr zur Norm zu ermöglichen.

Bei keinem der Kranken ist jemals die geringste Störung des Allgemeinbefindens zu verzeichnen gewesen, noch auch sind irgend welche Symptome zu konstatieren gewesen außer einem gewissen Schmerz, wenn die Stachel derbe gerieben wurden, etwa beim Waschen.

Pathologie.

Meine Beobachtungen stimmen im wesentlichen mit denjenigen anderer Autoren, welche die Läsionen bei dieser Affektion untersucht haben, VIDAL und LELOIR,¹ ROBINSON,² BOWEN,³ überein. Der Vorgang ist hauptsächlich ein hyperplastisches Wachsen der Epithelzellen, verbunden mit einer Modifikation des Verhornungsprozesses, welche denselben eine ungewöhnlich lange Vitalitätsperiode gestattet und eine dauernde Adhäsion derselben zuläßt. Die veranlassende Ursache

¹ *Traité descriptif des maladies de la peau*. 1889. (*Recherches anatomiques sur l'acné*. *Compt. rend. Soc. de biologie*, 1882.)

² Abhandlung von MORROW im *Journal of Cut. and Ven. Dis.* 1886.

³ In WHITES Abhandlung im *Journal of Cut. and Genit.-ur. Diseases*, 1889.

wirkt von außen ein und dringt nach innen vor; die erste Wirkung derselben äußert sich an den unteren Schichten des Stratum granulosum. Der Hauptangriffspunkt ist der gemeinsame Follikel der Haare und Talgdrüsen, aber der Prozeß ist keineswegs auf diese eine Stelle beschränkt, denn es findet sich eine ausgesprochene Keratose von genau der gleichen Art an den obersten Windungen bei vielen von den Schweißdrüsen und in einigen der tiefergehenden Furchen der Oberfläche. Infolge der ungünstigen mechanischen Verhältnisse kommen aber diese Herde nie über eine rudimentäre Entwicklung hinaus.

Der erste Vorgang, der sich an der Mündung eines Follikels bemerkbar macht, ist die Entwicklung eines komedoartigen Pfropfes, welcher wie eine gewöhnliche Talgdrüsenkomedo braun oder schwarz wird. Der zunehmende Druck durch die Ansammlung von verhornenden Zellen unterhalb des Pfropfes verwandelt die Mündungen der Follikel in Taschen, um welche herum die Zellen in mehr oder weniger fest zusammenhängenden, konzentrischen Lagen angeordnet liegen. In der Mitte dieser Ansammlung von neuem Epithel sieht man die Reste der Haarschäfte, wobei die alten Haare gerade hindurch nach außen vorragen, während die schwachen neuen Haare, die am Austreten verhindert sind, gedreht und nach allen Richtungen hin zusammengerollt sind.

Indem die Zellen sich durch die Follikelöffnung hindurch erheben, behalten sie etwas von der Taschenform bei, und das Stachelchen sieht aus, als ob es aus einer Reihenfolge von aufeinander gelagerten Bechern zusammengesetzt sei. Wahrscheinlich infolge von Sauerstoffmangel im Grunde der Tasche während des Verhornungsprozesses sind die unteren Zellen der Säule noch nicht vollständig abgestorben, und es findet sich, daß die Kerne noch in einiger Entfernung von der Basis sich intensiv färben. Hierdurch erklärt sich wahrscheinlich die helle Farbe des Stachels bei Betrachtung mit unbewaffnetem Auge im Gegensatz zu dem dunkelbraunen oder schwarzen Aussehen des ursprünglichen Komedopfropfes, welcher die Spitze bildet.

Indem der Vorgang sich weiter entwickelt, dehnt sich die Tasche in die Länge aus, und da sie gleichzeitig an der Basis breiter wird und somit weniger im Stande ist, ins Korium einzudringen, so zieht sie die an der Mündung anhaftende Epithelschichte in die Höhe und bildet somit eine Papel. Bei einigen Fällen wird diese Entwicklung noch durch die Exsudation von Entzündungszellen in der Umgebung der benachbarten Gefäße unterstützt, aber diese geringe Entzündung scheint, wo sie sich überhaupt findet, durch den seitens der Neubildung gesetzten Reiz bedingt zu sein. Die Aufwärtsspannung ist deutlich

zu erkennen an der erheblichen Längenausdehnung der die Seiten der Papeln bildenden Epithelzellen.

Die Hyperplasie betrifft die sämtlichen Epithelschichten, aber das Stratum granulosum ist namentlich oft erheblich verdickt. Die interpapillären Zapfen in der Nähe der beteiligten Follikel (und in geringerem Grade bei denjenigen, durch welche die ergriffenen Schweißdrüsen verlaufen) sind oft in die Länge ausgezogen, und manchmal sieht man Auswüchse aus den äußeren Scheiden der Haarsäckchen. Ich kann ROBINSON darin nicht beipflichten, daß der Vorgang in den Talgdrüsen seinen Ursprung habe; wenn sie ergriffen werden, so ist dies eine sekundäre Erscheinung, und man kann sie oftmals in intaktem Zustande noch unterhalb der Tasche liegen sehen.

Demnach ist es durchaus unangebracht, die Bezeichnung Akne auf diese Affektion anzuwenden, denn sie zeigt als charakteristisches Merkmal eine Keratose, die offenbar durch irgend einen von außen auf das Epithel einwirkenden Faktor bedingt ist, wobei in erster Linie die Follikel des Haar- und Talgdrüsensystems betroffen werden.

Die Übereinstimmung dieser stachelartigen Gebilde mit den bei DARIERS *Psorespermose folliculaire végétante* sich entwickelnden ist unleugbar eine ganz auffällige. DARIER hat behauptet, daß die Acanthosis durch Psorespermose bedingt sei, und WHITE hat bei einem Fall, den er vorher mit dem MORROWschen Falle zusammen als Keratosis follicularis rubriziert hatte, ebenfalls »Psoresperm bodies« gefunden. Diese Tatsachen haben im Verein mit den kontagiösen Erscheinungen bei meinen Fällen mich sofort veranlaßt, sorgfältig nach dem Vorhandensein von Psorespermen zu forschen. Das Resultat war aber ein absolut negatives. LOUIS WICKHAM, der die Güte hatte, eine Reihe von Schnitten für mich zu untersuchen, konnte keine Spur davon entdecken, und UNNA, der ebenfalls die Güte hatte, eine größere Zahl von mikroskopischen Präparaten anzufertigen und zu untersuchen, konnte weder Psoresperme noch auch überhaupt irgend eine Art von Mikroorganismen darin entdecken. Die Ursache des Kontagiums bleibt demnach vorläufig noch unaufgeklärt.

Keratosis follicularis unterscheidet sich klinisch von der Darierischen Krankheit durch das Fehlen jeglicher Arten von papillomatösen Neubildungen, sowie durch das Fehlen jeglichen Geruches und jeder Fettigkeit der Haut. Die trockene Rauigkeit der betroffenen Gebiete ähnelt vielmehr derjenigen, die sich bei Ichthyosis findet, aber die vorliegende Affektion ist von dieser letzteren durch die Neigung vieler Fälle zur spontanen Heilung ohne weiteres auffallend verschieden.

Keratosis follicularis contagiosa.

Par

H. G. BROOKE.

Cette affection, quoique rare, a déjà été décrite par différents auteurs sous des noms différents. Mais jusqu'ici il semble que personne n'a signalé qu'elle peut-être contagieuse.

CAZENAVE semble être le premier qui l'a mentionnée sous le nom d'acné sébacée cornée. L'expression d'acné sébacée fut inventée par BIEIT pour distinguer l'affection connue actuellement sous le nom de séborrhée de la face. HARDY emploie le même nom que CAZENAVE, évidemment pense comme lui que les saillies en piquant, particulières, qui caractérisent la maladie, sont des exsudations provenant de l'orifice des glandes sébacées. GUIBOUT emploie également le même nom. LELOIR et VIDAL raccourcissent le nom et le désignent sous le nom d'acné rosée. ERASMUS WILSON en parle comme d'une ichthyose sébacée cornée et LESSER sous le nom d'ichthyose folliculaire. Le terme lichen spinulosus lui a été également appliqué.

J'ai choisi le nom de kératose folliculaire, parce que mes cas ressemblent tout-à-fait à un cas décrit en 1886 par Prince A. MORROW dans le *Journal of cutaneous and venereal diseases* sous un titre qui rend compte du processus pathologique particulier avec bien plus de netteté que ne le font ceux qui comparent l'affection à d'autres maladies, telles que l'acné, le lichen et même l'ichthyose. La seule objection à l'adoption de ce terme, semble être que KAPOSI a en 1889, depuis la publication de l'article de MORROW, proposé de l'employer pour désigner une condition qui est en partie comme celle-ci, mais qui renferme aussi les épaississements épidermiques en forme de cors des régions palmaires et plantaires, dont il n'est question ni dans mes cas ni dans celui de Prince MORROW. BESNIER emploie le titre d'angio-folliculites kératosiques simples au lieu d'acné cornée; mais l'aspect clinique et l'examen histologique montrent que les altérations vasculaires ne sont dans cette affection que d'importance secondaire.

Cette affection n'a rien à faire avec le véritable lichen pileux, affection rare et parfois congénitale, ni avec la cactrophia folliculorum de TILBURY FOX (folliculitis rubra d' ERASMUS WILSON, ulérythema ophrygenes de KROENZER et UNNA, xérodémie de BESNIER, kératose pileuse de BROQ.)

Une description rapide de mon premier cas rendra compte de l'aspect clinique et de l'origine de l'affection; les autres observations au nombre de huit, étant très-analogues.

La malade, Annie D., petite fille âgée de 6 ans, fut amenée à l'hôpital au printemps 1890. Elle présentait alors un aspect rappelant beaucoup celui qui est représenté dans la figure, mais moins étendu. Le début du mal fut une éruption de petits points noirs sur le cou, apparue 21 mois avant son entrée à l'hôpital.

Ces points devinrent bientôt des papules et tout le territoire cutané prit une coloration d'un jaune-sale. Peu de temps après des apparences semblables se montrèrent sur les deux acromions et s'étendirent graduellement sur les régions externes des bras dans le même ordre, sous forme de points noirs, de papules et de pigmentation brune de ces papules et de la peau environnante. Les points noirs ne tardèrent pas à devenir saillants et ainsi se produisirent des bouchons sous forme de comédons et de petites saillies sous forme de piquants. Peu de temps après l'apparition du mal sur les régions supérieures des bras, on vit se développer des lésions analogues sur les régions supérieures des cuisses au niveau de leur région antérieure et externe. Comme le traitement ne fut appliqué qu'avec bien peu de soin par la mère, j'eus ainsi une bonne occasion d'étudier le développement des lésions.

Elles étaient tout-à-fait symétriques et s'étendirent graduellement et continuellement. — La peau était sèche, et quoiqu'il n'y eut pas d'état actuel xérodémique, les petits rhomboïdes de la surface étaient

mieux marqués que d'ordinaire. Dans chacun de ceux-ci se montrèrent de petits points noirs, presque toujours au nombre de 3 et disposés d'une façon linéaire. Beaucoup d'entre eux paraissaient demeurer stationnaires et perdre leur couleur noire, mais en général l'un des trois se développait plus ou moins à l'exclusion des autres.

En se développant, ils formaient une papule, du sommet de laquelle portait une pointe; et quelques-unes de ces papules devinrent le siège d'une inflammation subaiguë. Un examen attentif montra qu'il n'existait pas de relation nécessaire entre le volume des papules et celui des épines et qu'il n'y avait pas non plus de connexion entre les papules et les degrés d'inflammation. Sur le côté du cou par exemple, les épines étaient longues et minces, tandis que sur les bras et les cuisses, la plupart des grandes papules présentaient plutôt les bouchons cornés sous forme de comédons que des épines. Epines et bouchons étaient très-durs et fortement enracinés. Ils résistaient d'une façon ferme à la pression de la pince et produisaient un bruit métallique sur une feuille de papier. Ils étaient en apparence dépourvus de graisse et beaucoup des bouchons rappelaient des morceaux de vieux mortier. Quand on les avait extraits, il restait un follicule dilaté. Quand on passait la main sur leur surface, ou éprouvait une sensation analogue à celle que l'on éprouve en passant la main sur une râpe.

Les grandes papules étaient nettement charnues. Celles qui avaient été enflammées quelque temps, rappelaient de vieilles lésions d'acné. D'autres qui avaient acquis un plus grand développement rappelaient des verrues peu saillantes. Ce ne sont pas seulement les papules elles-mêmes, mais aussi la peau qui les entoure, qui prirent la coloration jaune-brun mentionnée plus haut. Aussi les régions atteintes présentaient-elles l'apparence sale, là surtout où les papules s'étaient réunies pour former des placards rudes.

La maladie en progressant envahit les régions latérales du cou et un certain nombre de lésions se montrèrent sur le sternum. Sur les côtés du cou, l'affection prit l'aspect d'une masse d'anses constituées par de petites papules légèrement acuminées, quelques-unes d'entr'elles légèrement rouges, d'autres demi-transparentes, mais toutes se terminant par un bouchon corné. Un peu plus tard l'affection s'étendit sur la face, la lèvre, supérieure, le front et les joues. Sur la lèvre le placard était nettement circonscrit et siégeait entre le nez et le bord muqueux de la lèvre, mais ne touchant ni l'un ni l'autre et distribué également de chaque côté de la ligne médiane. Les lésions rappelaient ici de très près celles des régions latérales du cou, mais la papulation et la rougeur n'étaient pas aussi prononcées. Sur le front c'étaient de petites papules à bout mousse siégeant au dessus des sourcils, mais ne les englobant pas. Sur les joues, il y avait également une accumulation de papules s'étendant vers la région parotidienne et le tragus. Le crâne était absolument indemne.

Comme l'affection s'étendit, (ce qu'elle fit en raison du traitement non appliqué chez la malade), les lésions se répandirent sur les surfaces de flexion des jambes et sur la face interne des bras. Des cuisses le mal s'étendit sur les fesses et la région inférieure du dos. La région où elle acquit le plus grand développement fut la surface externe de la région axillaire postérieure où une dense accumulation de papules agglomérées rappelait une masse de petites verrues du sommet desquelles partaient des bouchons cornés longs de 2 à 3 millimètres.

Histoire de la contagion.

1. Famille D. Toute la famille est remarquablement forte et bien portante. Les parents sont vigoureux. Quand le père était petit, il eut une affection de la peau qui d'ailleurs ne rappelait en

rien celle dont est atteinte sa famille. Sa peau et celle de la mère sont absolument normales. Ils n'ont jamais observé le moindre signe de maladie de la peau semblable à celle-ci ni chez eux ni chez leurs parents. Toute la famille est très-bien nourrie et habillée, et pour des ouvriers est remarquablement propre.

Il y a sept enfants dans cette famille. L'aîné M. . . . , une fille, est indemne de tout mal. Celui-ci fut d'abord observé chez D. . . . le sujet de cette photographie (dont le cas est décrit plus haut) sur la région postérieure du cou. Environ 6 mois après, on observa les mêmes lésions, et au niveau de la même région chez W. . . . garçon âgé de 9 ans, qui couchait dans la même chambre, mais pas dans le même lit que A. . . . Aussitôt après, l'affection apparut chez la petite fille S. . . . , âgée de 11 ans, qui couchait avec A. . . . 3 mois après J. A. . . . , garçon âgé de 5 ans, fut atteint. Enfin plus tard encore un petit garçon de 2 ans présente une affection du même caractère, bien que moins accentuée. Un bébé né depuis l'époque, où ces notes ont été recueillies, présentait également des signes de cette affection.

Tous les enfants avaient couché dans la même chambre et s'étaient servis des mêmes brosses et des mêmes serviettes, mais quelques-uns d'entre eux n'avaient jamais couché dans le même lit. Le fait, que l'affection était inconnue dans cette famille, avant que A. . . . ne fut atteinte, et qu'elle atteint les autres enfants sans distinction d'âge, en l'espace de quelques mois, doit porter fortement à croire que son extension était due à la contagion et n'était pas héréditaire. Cependant cette contagion n'est pas encore absolument démontrée.

2 Famille W. — G. W. . . . , garçon, âgé de 10 ans, B. W. . . . , fille, âgée de 8 ans, F. W. . . . , garçon, âgé de 5 ans, me furent amenés présentant des lésions exactement semblables à celles observées dans la famille D. . . . , mais à un degré moins prononcé.

Ces lésions se montrèrent d'abord chez G. W. . . . , le garçon de 10 ans, au niveau du pli axillaire postérieur puis elles se montrèrent au niveau du creux poplité, puis enfin au niveau du cou. Quand on les vit pour la première fois, tout le corps était atteint à un degré plus ou moins prononcé, et sur le dos on constata que les épines sortaient des orifices des follicules sans aucun signe de rougeur ou de papulation. Dans le cas de B. . . . et de F. . . . les lésions avaient été seulement observées depuis 6 et 7 jours, mais on constata qu'elles avaient envahi légèrement toutes les surfaces d'extension des bras et des jambes. Elles rappelaient exactement les lésions observées dans l'autre famille. La plupart des papules, quand je les observais, étaient mouchetées par un bouchon corné d'un gris sale rappelant un comédon. Le seul endroit, où elles étaient nettement inflammatoires, était le cou, où elles atteignaient leur plus grand développement et ici encore quelques-unes seulement étaient rouges.

L'histoire dans le cas de cette famille n'était pas aussi nette que celle du premier cas, mais montra néanmoins clairement que dans l'espace de quelques semaines l'affection attaqua trois membres d'une même famille.

3. En novembre 1889, J. D. . . . , garçon, âgé de 5 ans, me fut envoyé atteint d'une affection exactement semblable à celle de la famille D. . . . Il avait des frères et sœurs, mais fut le seul membre de la famille, qui fut atteint. La distribution du mal était la même que dans le cas de A. D. . . . au début de l'affection. Le cou, les épaules, les régions externes des bras et des jambes étaient atteintes, les régions internes étant presque complètement respectées. D'après les renseignements donnés par la mère l'affection débuta par la formation de points noirs sur les cuisses, 5 semaines avant l'arrivée du malade. Les bras étaient atteints seulement depuis une semaine. De véritables épines ne s'étaient pas formées, mais la surface rappelait celle d'une rate et se desquamait. Elle était absolument dépourvue de matière grasse. A part cela l'enfant était tout-à-fait bien portant.

Evolution de la maladie.

Tous les patients furent traités, au moyen d'unctions avec le lard saponifié avec la potasse caustique, auquel on ajoute un peu de

lard frais et de glycérine, mais qui n'en contient pas moins toujours des traces minimes de potasse libre.

Sous l'influence de ce traitement, tous les malades furent améliorés tellement que tous, à l'exception de quelques membres de la famille D. . . . , abandonnèrent bientôt leurs visites à l'hôpital.

Le garçon J. D. . . . fut revu 6 mois après sa première visite. Il était alors notablement amélioré, et tout traitement avait été suspendu depuis longtemps.

Les membres de la famille W. . . . furent revus récemment. B. et F. étaient presque guéris, leur peau n'étant plus que rude en quelques points. G. . . . présentait encore des bouchons en forme de comédons sur le cou et sur les jambes surtout au niveau de la région des flexisseurs externes à la partie postérieure du genou.

Comme les applications de durée et de quantité semblables sont tout-à-fait suffisantes pour rendre tout-à-fait souple pendant quelque temps des peaux légèrement ichtyosiques, le traitement ne peut-être considéré comme entièrement négatif. Mais sa courte durée indique certainement que la peau dans la majorité des cas n'a besoin que d'un très-léger adjuvant pour lui permettre de redevenir normale.

Chez aucun des malades on n'a constaté la moindre altération de la santé générale et l'on n'a pas constaté d'autres symptômes que de la douleur, lorsque les épines étaient frottées d'une façon trop rude dans l'acte du lavage.

Pathologie.

Mes observations sont d'une façon générale d'accord avec celles des premiers observateurs qui ont avant moi fait l'histologie de ces lésions, LELIOT et VIDAL,¹ ROBINSON,² BOWEN.³

Le processus consiste essentiellement dans une prolifération hyperplastique des cellules épithéliales combinée avec une modification du processus de kératinisation qui leur permet de conserver leur vitalité pendant une période plus longue que d'ordinaire et amène leur adhésion permanente.

La cause excitante vient du dehors et pénètre à leur intérieur. Son premier effet est apparent dans les couches inférieures du stratum granulosum. Le point d'attaque principal est le follicule pilo-sébacé ordinaire. Mais le processus n'est pas uniquement localisé à ce niveau; une kératose très-prononcée de la même nature se trouve dans les spirales supérieures de beaucoup de glandes sudoripares et au niveau de beaucoup de prolongements épidémiques inter-papillaires les plus profonds. A cause des conditions mécaniques défavorables, ces foyers n'atteignent jamais qu'un développement élémentaire.

La première altération, que l'on observe, se trouve à l'orifice des follicules où l'on constate un bouchon sous forme de comédon, qui devient brun ou noir comme les comédons sébacés ordinaires.

La pression croissante résultant de l'accumulation de cellules cornées en dessous du bouchon, transforme les orifices du follicule en une poche, autour de laquelle les cellules sont disposées en couches concentriques plus ou moins adhérentes. Au milieu de cette masse d'épithélium nouveau, on trouve des vestiges de poils; les vieux cheveux sortent droits à l'extérieur; les nouveaux cheveux qui sont faibles et dont la sortie est empêchée, sont ratatinés et froncés dans toutes les directions.

Comme les cellules s'élèvent sous forme de colonnes au travers de l'ouverture du follicule, elles conservent à un certain degré la forme de la poche, et l'épingle apparaît, comme si elle était constituée par des séries de coupes superposées.

Probablement en raison du manque d'oxygène au niveau du fond de la poche, pendant le processus de kératinisation, les cellules inférieures de la colonne ne sont pas complètement mortes, et leurs noyaux sont nettement colorés à une certaine distance de leur base.

¹ Traité descriptif des maladies de la peau 1889. Recherches anatomiques sur l'acné. *Comptes rendus. Soc. de Biologie.* 1882.

² In Moore's article. *Journal cut. and venereal diseases.* 1886.

³ In Wherry's article. *Journal cut. and genit.-our. diseases.* 1889.

Ceci explique probablement la couleur claire de l'épïne, lorsqu'on l'examine à l'œil nu, tranchant avec la coloration foncée brune ou noire du bouchon comédon qui en constitue le sommet.

Comme en même temps que le processus continue, la poche s'allonge et en même temps s'élargit à sa base; comme elle est en même temps dans l'impossibilité de pénétrer davantage le chorion, elle entraîne avec elle les couches épithéliales attachées à sa bouche et constitue ainsi une papule. Dans certains cas la formation s'accompagne de l'exsudation de cellules inflammatoires autour des vaisseaux voisins. Mais lorsqu'elle existe, cette inflammation légère paraît due à l'irritation déterminée par la production nouvelle. La tension vers le haut est nettement indiquée par le grand allongement des cellules épithéliales qui forment les côtés de la papule.

L'hyperplasie atteint toutes les couches des cellules épithéliales, mais c'est surtout le stratum granulosum, qui est le plus épais. Les prolongements épidermiques interpapillaires situés au voisinage des follicules (et à un degré moindre, ceux au travers desquels passent les conduits altérés des glandes sudoripares) sont souvent allongés. L'on observe souvent des prolongements partant des couches externes des follicules pileux.

Je n'admets pas avec ROBINSON que le processus débute dans les glandes sébacées. Si les glandes sébacées sont altérées, elles le sont secondairement et souvent on les trouve situées intactes à un niveau inférieur à celui de la poche.

L'application du terme acné à cette affection est donc défectueuse.

Son caractère principal et une kératose due apparemment à un irritant de l'épithélium venant de l'extérieur et ayant son siège de développement principal dans le follicule pilo-sébacé.

La ressemblance qui existe entre ces productions sous forme d'épïne et celles qui se développent dans l'affection décrite par DARIER sous le nom de psorospermosc folliculaire végétante est incontestablement frappante. DARIER a dit que l'acné cornée est due aux psorospermies et WHITE aurait trouvé des psorospermies dans un cas qu'il avait classé antérieurement parmi les kératoses folliculaires avec les cas de MORROW.

Ces faits et la nature contagieuse de mes cas me firent rechercher avec soin la présence de psorospermies. Toutefois le résultat fut absolument négatif. LOUIS WICKHAM, qui examina pour moi avec obligeance une série de coupes n'en put trouver aucune trace, et UNNA, qui eut également l'obligeance d'en préparer et d'en examiner un grand nombre de coupes, ne put également déceler la présence de psorospermies ni d'aucun autre micro-organisme quelconque.

La cause de la contagion demeure donc inconnue.

La kératose folliculaire diffère donc de l'affection décrite par DARIER sous le nom de psorospermosc folliculaire végétante, par l'absence de toute production papillomateuse nouvelle, par l'absence de toute odeur et de tout état gras de la peau.

La rudesse sèche des régions envahies rappelle celle que l'on observe dans l'ichthyose, mais la tendance de beaucoup de cas à guérir spontanément la distingue notablement de cette affection.



Keratosi follicularis contagiosa
in
a. 6. mense.

INHALT.

XX.

ERNEST BESNIER, Farcin chronique térébrant.

XXI.

G. LEWIN und J. HELLER, Cornua cutanea syphilitica.

XXII.

H. G. BROOKE, Keratosis follicularis contagiosa.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

P. G. UNNA
HAMBURG

MALCOLM MORRIS
LONDON

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

VIII.

(1892: II.)

LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges WachsmodeLL herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatalogie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverständene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewis nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namengebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch andererseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt Mk. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Beichen 34.

Leopold Voss.

Deux cas de la maladie

dite

» Psorospermo folliculaire végétante«.

Par

J. DARIER.

Ces deux cas sont les deux premiers qui aient été publiés sous ce titre, par THIBAUT (*Observations cliniques pour servir à l'histoire de la Psorospermo folliculaire végétante de Darier, Thèse de Paris 1889*) et DARIER (*Etude anatomopathologique de la Psorosp. foll. vég.*, in: *Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 25 juillet 1889). Le second malade a été présenté au congrès de dermatologie de Paris en 1889.

Cas I.

LOUISE AMIEL, 33 ans, lingère, est entrée pour la première fois, le 14 avril 1888, dans le service de M. le Prof. FOURNIER, où elle a séjourné pendant trois mois; elle y est rentrée au mois de janvier 1892. Dans l'intervalle elle a été soignée par plusieurs autres des médecins de l'hôpital St-Louis.

Anamnèse.

Sa mère est morte de tuberculose pulmonaire. Aucun de ses ascendants ou collatéraux n'a été atteint d'une maladie cutanée quelconque.

Dans ses *antécédents personnels* on relève de nombreux accidents scrofuleux; dans l'enfance, des ophthalmies ayant laissé des taies sur les cornées, des adénites suppurées, des abcès, des écoulements d'oreille. Elle a eu la fièvre typhoïde à 12 ans, dans un couvent de Mâcon dans lequel elle a été élevée. En 1885 apparut un lupus, qui a plusieurs fois récidivé, qui a détruit une partie de l'aile droite du nez et qui est encore en évolution actuellement. A la même époque, à Lyon, elle aurait eu des syphilides vulvaires pour lesquelles elle a pris des pilules mercurielles pendant deux mois; mais depuis lors elle n'a jamais eu d'accidents de ce genre en sorte que la réalité de cette syphilis peut être fortement mise en doute.

Début. C'est également à Lyon, en 1885, quelque temps après les syphilides (?) que débuta la maladie cutanée. Elle s'est manifestée d'abord au niveau de l'épigastre et des flancs, sous forme de croûtes brunâtres, que des applications de savon vert et de pommade soufrée parvenaient à détacher, mais qui

ne tardaient pas à se reproduire à la même place. Cette éruption s'étendit assez rapidement à la région sternale, à la face, au cuir chevelu et aux autres régions qu'elle occupe actuellement.

Etat actuel.

Femme petite, très-brune, de constitution chétive.

L'éruption occupe surtout la tête et le tronc et s'étend très peu sur les membres; elle est particulièrement confluyente dans certaines régions, qui sont: le cuir chevelu, les tempes, les sillons nasogénien, le menton, la région sternale, les flancs, les creux axillaires, les plis inguinaux et la rainure interfessière; ailleurs les éléments sont disséminés d'une manière beaucoup plus discrète.

Description des éléments éruptifs.

1° L'élément éruptif typique, tel qu'on le rencontre, à l'état d'isolement et dans toute sa pureté, au niveau des flancs par exemple, est constitué par une croûte qui recouvre une papule.

La croûte est brune, parfois jaunâtre ou grisâtre, de couleur sale, et a des contours irrégulièrement arrondis; plus épaisse à son centre elle forme une saillie parfois assez prononcée, ressemblant même à une petite corne qui procède de 3 ou 4 millimètres sur certains éléments; sur d'autres elle est moins acuminée, mais offre toujours un relief assez sensible au doigt. Sa consistance est dure et sèche. Si l'on cherche à arracher cette croûte avec l'ongle ou avec une pince, on constate qu'elle adhère assez fortement aux tissus sous-jacents; quand elle a cédé on s'aperçoit qu'elle était enchâssée dans une dépression infundibuliforme, par un prolongement conique dont la consistance demi-molle et la couleur blanc-jaunâtre rappelle l'aspect du sébum. L'entonnoir ainsi mis à nu a des bords un peu saillants, papuleux, colorés en rose jaunâtre ou grisâtre, et correspond manifestement à l'orifice dilaté d'un follicule pilo-sébacé, duquel émerge parfois encore un poil qui n'a pas été arraché avec la croûte.

2° Certains éléments sont plus étendus et plus plats; la croûte brune plus étalée, mesurant 3 ou 4 millimètres de largeur, est alors moins saillante et présente un prolongement folliculaire moins nettement dessiné; elle est aussi plus difficile à détacher et l'orifice qu'on trouve au dessous d'elle a des bords à peine plus élevés que le niveau général de la peau.

3° En nombre de points enfin, et notamment dans les foyers de confluence de l'éruption, les éléments sont agglomérés en placards irréguliers. On trouve alors une couche brunâtre ou terreuse d'apparence, et de consistance un peu grasseuse, qui recouvre une surface plus ou moins grande. On remarque des saillies irrégulières, très serrées les unes contre les autres, donnant au doigt qui les frôle la sensation d'une râpe. Si l'on enlève cette croûte par le raclage, ce qui est assez laborieux et douloureux, on trouve au dessous la peau rouge et suintante, inégale et rugueuse, criblée de petits orifices en entonnoir, mais non saignante.

L'étude minutieuse de ces éléments montre donc le siège principalement folliculaire de la maladie; mais très souvent, comme je l'ai signalé dès 1889, les follicules ne sont pas seuls atteints, la lésion a manifestement débordé et envahi l'épiderme qui sépare les follicules.

Description topographique.

Au cuir chevelu il n'existe aucun point alopécique; les cheveux sont secs, comme poudrés de petites squames, mais ne s'arrachent pas facilement. La peau est recouverte de masses croûteuses épaisses, brunâtres ou grisâtres, très adhérentes, entre lesquelles les cheveux se fraient un passage soit isolément soit par petites touffes. Quand on parvient à arracher ces croûtes on trouve, au dessous, la peau inégale et tourmentée, offrant des plis saillants et des excroissances papillaires, de coloration ardoisée, entre des dépressions qui simulent des alvéoles.

La région temporale, les sillons nasogéniaux, le pourtour des lèvres, le menton, sont couverts de croûtes et de placards peu saillants qui donnent à la face un aspect sale. Sur le bord des placards temporaux se voient des éléments isolés qu'on pourrait prendre de loin pour des taches de lentigo, mais qui donnent cependant au doigt la sensation d'une légère saillie rugueuse et dont on peut détacher une croûte mince avec prolongements folliculaires. Il y a en outre des élevures papuleuses qui portent à leur centre un orifice folliculaire dilaté, rempli d'une masse brune, ce qui leur donne l'aspect d'un petit comédon. Entre les éléments croûteux la peau présente une teinte congestive et une pigmentation irrégulière. Sur le menton et autour des lèvres, les croûtes sont plus petites et moins nombreuses; la coloration rosée y est au contraire plus accentuée.

Les conduits auditifs, dans leur portion directement accessible à la vue, sont tapissés d'un enduit croûteux, d'un jaune brunâtre, très-adhérent.

Au cou, sur les épaules et sur le dos, on trouve des éléments de même nature, sous forme de petites saillies brunâtres, mais assez disséminés. Il y a en outre, dans la région interscapulaire, de nombreux comédons.

L'aréole des seins est fortement pigmentée, mais saine.

Dans les creux axillaires l'éruption est confluyente; chaque poil émerge d'une croûte brune qui repose sur un fond d'un rose jaunâtre.

C'est au niveau de l'épigastre et des flancs que l'éruption présente au plus haut degré ses caractères typiques. Les éléments étant assez rapprochés dans cette région, l'éruption dessine une ceinture large de quatre travers de doigt, et plus haute même sur la ligne médiane, où elle tend à rejoindre une large plaque éruptive, qui occupe tout l'espace présternal. Cette plaque est constituée par de larges papules confluentes, d'un rose grisâtre, sur lesquelles sont disséminées de petites dépressions contenant des croûtes brunes peu étendues et peu saillantes.

Sur les flancs les éléments se dispersent et sur la face dorsale du tronc ils n'affectent plus de groupement régulier.

Dans les aines se trouve un nouveau foyer de confluence; les éléments n'y sont pas sensiblement plus volumineux qu'ailleurs. Le pourtour de l'anus, la région interfessière sont couverts de papules croûteuses; les organes génitaux sont indemnes.

Quant aux membres l'éruption y est de plus en plus discrète à mesure qu'on s'éloigne de leur racine. Quelques éléments sont disséminés sur les fesses, les cuisses et les bras; on n'en trouve plus guère sur les jambes et les avant-bras.

L'état des mains mérite une mention spéciale. Sur leur face dorsale on constate un semis de très petites saillies qui sont indubitablement des verrues planes, quoique la malade affirme, y avoir vu il y a quelques années des croûtes semblables à celles du tronc et de la face. A la face palmaire des deux mains et des doigts on est frappé de l'irrégularité du dessin des crêtes papillaires; elles sont déformées par de petits épaississements ponctiformes de la couche cornée, qui apparaissent comme un piqueté de minuscules taches jaunes et demi-transparentes. La même disposition se retrouve aux pieds, mais moins marquée.

Les ongles des doigts et des orteils sont presque tous striés en long, et leurs bords irrégulièrement cassés attestent la friabilité anormale de la substance unguéale.

Les muqueuses accessibles à l'examen sont saines.

Des parties, où l'éruption est confluyente, et notamment du cuir chevelu, se dégage une odeur grasse, fade et repoussante.

Il n'y a pas de prurit en temps ordinaire; la malade ne se gratte que lorsqu'elle est en sueur et arrache alors quelques croûtes superficielles.

On ne trouve chez elle aucun signe d'une lésion des organes internes; toutes les fonctions s'accomplissent normalement.

Cas II.

LOUIS FINOT, 45 ans, relieur, a fait plusieurs séjours à l'hôpital Saint-Louis dans les services de MM. OLLIVIER, LAILLER, BESNIER (1888) et FOURNIER (1889—1892).

Anamnèse.

Il est né à Saint-Omer; son père est mort à 65 ans et paraît avoir été alcoolique; ni le père, ni la mère, ni les deux

frères de notre malade n'ont eu d'affection quelconque de la peau. Lui-même est marié, il n'a pas d'enfants; sa femme, que nous avons vue, est bien portante et n'a pas été contaminée quoiqu'il ait cohabité avec elle pendant les 7 premières années de sa maladie.

Blennorrhagie à 21 ans; pas de syphilis.

La maladie actuelle a débuté en 1881 ou 1882, à Lille, où F. a demeuré pendant 7 ans. Les premières croûtes ont apparu sur le sternum, puis le mal a gagné la ceinture et le dos, pendant que d'autre part il envahissait la face et le cuir chevelu. Le malade, dont la mémoire est faible, ne peut d'ailleurs donner que des renseignements très-incomplets.

En 1883 l'éruption était déjà très prononcée; entré à l'hôpital Saint-Louis pour un abcès mastoïdien il y contracta la variole. Un moulage de la région latérale gauche de l'abdomen fut pris cette année-là. On voit sur la pièce (N° 879 de la Coll. Gén. du Musée) des papules très rapprochées sur le flanc, plus espacées vers l'hypochondre et dans l'aîne; elles sont saillantes, cornées, brun foncé ou grisâtres et donnent de loin l'aspect d'un vaste nævus verruqueux. L'affection fut considérée à cette époque comme appartenant au groupe des lichens.

Un autre moulage (N° 1118), pris en 1886, représente le pli inguinal gauche et porte comme diagnostic: «Inflammation des follicules pilo-sébacés de la peau». Dans toute la région pubienne et inguino-scrotale la peau est très-épaisse et couverte de tubercules hémisphériques, du volume d'un noyau de cerise à celui d'une demi-noisette, souvent conglomérés en masses irrégulières mesurant plusieurs centimètres de diamètre et séparées les unes des autres par des sillons profonds. Ces tubercules sont rosés et ont à leur centre un orifice par où sort un liquide puriforme.

La description du malade a été donnée par Mr. THIBAUT dans sa thèse en 1889; l'état actuel diffère peu de ce qu'il était à cette époque.

Etat actuel.

L'élément éruptif typique est absolument identique à celui que j'ai décrit pour le cas I.

Topographie de l'éruption.

Le cuir chevelu, non alopecique, est couvert de croûtes d'un brun-jaunâtre presque confluentes; quand on les enlève la peau présente une surface irrégulière, comme verrouillée, d'où les cheveux sortent par bouquets.

Toutes les régions de la face, sauf les paupières et le bord orbitaire externe, sont le siège de papules d'un brun rosé, recouvertes de croûtes brunes irrégulières, ou offrant un orifice central d'où émerge une petite croûte. Ces éléments sont particulièrement confluent sur le front à la racine des cheveux, sur les sourcils, les tempes, dans les sillons nasogéniens et mento-labial, et sur les joues où la barbe est rare. La muqueuse buccale est saine; la langue est constamment recouverte d'un enduit épithélial plus ou moins épais; ses papilles sont longues, mais pas plus qu'on n'est accoutumé à les voir chez certains sujets normaux. Le pavillon de l'oreille

et le conduit auditif externe sont couverts d'éléments croûteux peu saillants.

Les épaules et le cou sont relativement moins affectés que la face. Dans le dos on trouve un large placard, occupant toute la région médiane jusqu'aux lombes, où la peau est épaissie, de couleur rouge violacé ou brunâtre, et montre de nombreux orifices folliculaires remplis d'une masse noire, semblables à des comédons. Le bouchon qu'on y constate est de consistance dure et fait une saillie parfois très appréciable; quand on l'exprime ou qu'on l'arrache, il reste un entonnoir rempli d'une matière d'apparence sébacée.

Sur les parties latérales du dos les éléments sont encore très nombreux, mais généralement non confluent; ils ont l'aspect ordinaire de papules croûteuses; de même dans la région costale antérieure.

Tout le long du sternum et de l'épigastre se voit un placard analogue à celui du dos; les creux axillaires en offrent également.

Sur l'hypogastre, à mesure qu'on se rapproche du pubis, on voit les éléments devenir progressivement plus gros et plus rouges et proéminer sous forme de saillies hémisphériques. Ils ne portent pas de croûte, mais à leur sommet on remarque un orifice cratériforme, entouré d'un bourrelet annulaire, d'où la pression fait sourdre une matière puriforme ou sébacée. Sur le pubis, dont les poils sont presque absents, ces tubercules confluent en grosses tumeurs muriformes séparées par de profonds sillons. Les tumeurs sont d'un rouge vif, mollasses, percées de nombreux orifices cratériformes, et, l'épiderme étant presque partout érodé à leur surface, elles sont le siège du suintement constant d'un liquide louche ou puriforme qui répand une odeur infecte. La verge et la partie inférieure des bourses sont libres. Le pli fessier présente des tumeurs moins volumineuses et des éléments confluent en placards.

Les fesses sont peu atteintes; aux cuisses la face interne l'est plus que la face externe; sur les jambes on ne trouve d'éléments qu'à la face interne; l'éruption s'éteint sur le dos du pied.

Aux membres supérieurs on ne trouve des papules que sur la face antérieure des bras et, en grande abondance, sur la face postéro-externe des avant-bras. Cette dernière région est particulièrement intéressante à étudier, en ce que l'éruption y est bien typique (fig. 5). On y voit nettement les papules niliaires ou lenticulaires recouvertes d'une croûte brunâtre, plus épaisse à leur centre, confluent avec la croûte d'un élément voisin quand ceux-ci sont rapprochés. Les croûtes sont ici remarquablement dures et sèches; on ne peut les arracher qu'avec peine et l'on voit alors (ainsi que le représente la fig. 5 sur quatre éléments voisins du coude) l'orifice folliculaire en entonnoir avec ses bords saillants.

Le dos des mains est couvert de verrues planes que le malade dit avoir depuis l'enfance.

La face palmaire des mains et des doigts est criblée de petit points jaunâtres, résultant d'épaississement localisés de la couche cornée, qui déforment les crêtes papillaires. Il en est de même à la plante des pieds.

Les ongles sont striés en long et friables, aussi bien ceux des membres inférieurs que ceux de membres supérieurs.

L'éruption n'est pas prurigineuse; le malade ne se plaint que du suintement incessant qui se produit dans les régions inguinales. Toute sa peau dégage une odeur grasse très répugnante.

L'état général est médiocre; le sujet est très chétif, maigre, de faible constitution; il est atteint de bronchite chronique depuis quelques années. Il peut toutefois travailler encore par intervalles de son métier de relieur.

Evolution de la maladie.

Dans ces deux cas l'éruption, qui date aujourd'hui de 7 ans chez la femme et de 10 ans chez l'homme, a apparu dans des conditions également obscures, à l'âge adulte, sur des sujets de constitution faible ou même scrofuleuse, sans circonstance héréditaire ou étiologique qu'il soit possible d'incriminer.

Les premières efflorescences ont siégé sur les régions antérieures du tronc, sur l'épigastre et le sternum, et l'affection paraît s'être étendue rapidement, en quelques mois, aux parties qu'elle occupe encore actuellement; ni l'un ni l'autre de nos malades ne peut donner de renseignements précis sur cette période du début si insidieuse et dépourvue de tout symptôme subjectif. En un an ou deux l'éruption fut constituée et n'a depuis guéri sur aucun point. C'est au cours de la 3^{ème} année, semble-t-il, que sont survenus chez l'homme du cas II les éléments hypertrophiés du pubis qui manquent chez la femme.

Depuis 4 ans que j'observe ces deux malades il n'est survenu dans leur état, malgré les traitements les plus variés, que des modifications peu importantes. L'affection a, au contraire, pris une plus grande extension dans certaines régions du tronc et tend à se diffuser; elle est donc aujourd'hui moins nettement localisée aux « foyers de confluence » que j'ai indiqués. En outre, dans ces foyers, la peau qui entoure et sépare les éléments éruptifs, a pris une teinte d'un rose vineux ou brunâtre, due à une vascularisation exagérée, à un peu d'infiltration du corps papillaire et à une pigmentation diffuse. Cette modification est surtout évidente sur la plaque sternale des deux malades, et sur la plaque dorsale de l'homme. Elle tend à se produire aussi dans d'autres régions, comme on peut s'en rendre compte en comparant les anciens moulages avec l'état actuel. La réaction inflammatoire chronique et diffuse fait défaut en certains points, sur l'avant bras du cas II par exemple (fig. 5).

Les tumeurs pubiennes et inguinales de l'homme sont moins volumineuses et plus dures qu'il y avait 4 ans avant les tubercules qui les constituent se sont affaissés et donnent moins de pus; le suintement est plutôt séreux et résulte de l'état d'excoriation constant de leur surface.

Examen histologique.

Les préparations provenant de l'un et de l'autre cas m'ont donné des résultats absolument identiques.

La coupe d'un élément typique de moyen volume, d'une papule avec croûte saillante provenant du flanc ou du dos par exemple, après durcissement par l'alcool et coloration au picrocarminate d'ammoniaque, montre les détails suivants:

La lésion est surtout folliculaire; elle peut occuper aussi l'épiderme intermédiaire aux follicules, mais c'est au niveau de ceux-ci qu'elle semble débiter et qu'elle est le plus marquée. La partie profonde du follicule, le poil et ses gaines, la glande sébacée, sont sains. La partie la plus externe du follicule est dilatée en cupule ou en entonnoir et contient une masse composée de cellules cornées et d'éléments particuliers sur lesquels je reviendrai tout à l'heure.

La couche granuleuse se prolonge généralement jusqu'au fond de l'entonnoir, et comprend ordinairement un plus grand nombre de cellules chargées d'éléidine que normalement, mais celles-ci sont dissociées et écartées par des éléments nouveaux. Le corps muqueux, sur les parois et dans le fond de l'infundibulum, est composé de cellules dont l'arrangement régulier est troublé, qui souvent se séparent les unes des autres, laissant entre elles des lacunes irrégulières semblables à des déchirures. En outre ce corps muqueux envoie dans le derme voisin des bourgeons en forme de papilles, plus ou moins longues et irrégulières. Le derme lui-même peut être peu altéré, mais le plus souvent j'y ai trouvé des vaisseaux dilatés et entourés de cellules rondes.

Ce qui est caractéristique et spécial dans cette lésion, qu'on pourrait prendre au premier abord pour une simple kératose folliculaire, c'est la présence d'éléments spéciaux dans l'épiderme. Au niveau des couches désagrégées du corps muqueux et du stratum granulosum, on aperçoit des corps ronds, de volume égal ou peu inférieur à celui d'une cellule épithéliale, composés d'un protoplasma granuleux, qui renferme un noyau plus ou moins nettement limité, et qui est entouré d'une membrane réfringente à double contour. Ces « corps ronds » sont situés dans des lacunes d'où ils tombent parfois pendant la préparation des coupes, lacunes qui semblent creusées au sein même des cellules épithéliales, ce que confirme leur étude sur des préparations par dissociation. Ils se colorent d'une façon variable par les matières colorantes; parfois ils contiennent des granulations qui fixent fortement les couleurs, à la manière de l'éléidine. Je n'ai pu obtenir de différenciation nette de ces corps d'avec les cellules épithéliales par une coloration élective qui serait spécifique pour eux.

Ces « corps ronds » sont entraînés par l'évolution épidermique dans la couche cornée; ils subissent dans ce passage une modification dans laquelle leur volume diminue, le noyau devient moins apparent tout en restant colorable, et la membrane à double contour cesse d'être distincte. Ainsi transformés en « grains », ronds ou ovales, durs et réfringents, ils constituent pour une part importante le bouchon corné qui remplit l'infundibulum folliculaire et fait saillie à la surface de la papule.

J'ai dit que la présence de ces éléments n'était pas exclusivement limitée à l'orifice des follicules; assez souvent on en trouve dans l'épiderme des parties voisines, ou même à une certaine distance; leur apparence de « corps ronds » au niveau de la couche de MALPIGHI, et de « grains » dans la couche cornée est alors exactement la même dans les coupes. C'est à ce siège extra-folliculaire des lésions que correspondent les croûtes, qui recouvrent toute une papule, ou adhèrent à une surface étendue.

On peut avec avantage étudier, sinon les rapports, au moins les caractères de ces éléments sur des préparations par

dissociation, obtenues de la façon suivante. On arrache avec une pince un bouchon folliculaire ou une croûte, et comme leur matière est trop dure pour être écrasée, on les désagrége par l'action d'une solution de potasse à 40 %, ou par un séjour de quelques heures dans de l'ammoniaque à 10 %, ou de quelques jours dans du bichromate d'ammoniaque à 2 %. Une fois le bouchon folliculaire arraché, on peut recueillir dans le follicule dilaté avec une petite curette, ou tout simplement avec une épingle, un peu de la matière molle d'apparence sébacée, que l'on examine directement ou en la délayant dans une goutte d'un réactif quelconque, le sérum iodé par exemple.

Dans ces dernières préparations, si l'on a pris la matière dans la profondeur de la cupule folliculaire, on trouve toujours quelques « corps ronds » qu'on pourra reconnaître à leur forme et à leur membrane réfringente à double contour entourant un protoplasma granuleux avec un noyau plus ou moins net. Ces corps sont parfois libres, mais j'ai pu maintes fois m'assurer et démontrer qu'on en trouve qui sont compris indubitablement dans l'intérieur de cellules épithéliales dont le noyau, s'il persiste, est refoulé sur le côté. (fig. 11, B. C.)

Les préparations provenant de la partie externe du bouchon folliculaire ne renferment pas de « corps ronds », mais une quantité innombrable de « grains » réfringents, dont le noyau est difficilement colorable. Ils sont accompagnés de cellules cornées et s'y creusent souvent des empreintes; je n'ai pas vu de grains dont on pût dire certainement, qu'ils étaient renfermés dans l'intérieur de cellules cornées.

Il faut ajouter quelques mots au sujet des éléments hypertrophiques de la région inguinale du cas II. Les coupes de ces tubercules montrent (fig. 10), tout autour d'un follicule dilaté, des végétations épithéliales en boyaux ramifiés, séparées par des travées conjonctives; les masses ainsi formées ont l'apparence d'un papillome ou d'un épithéliome. Il s'agit donc d'une exagération considérable du processus de prolifération épithéliale que l'on constate déjà sur la paroi folliculaire des éléments plus petits. Ce bourgeonnement excessif explique l'hypertrophie des éléments. La cavité du follicule dilaté contient les restes du poil atrophie et une masse sébacée qui est remplie de « grains » ainsi que de nombreuses bactéries. Les végétations épithéliales contiennent des « corps ronds ».

Nature de maladie.

L'étude clinique et anatomo-pathologique de ces deux cas démontre qu'il s'agit ici d'une maladie de l'épiderme et principalement des follicules pilo-sébacés. Cependant cette maladie se distingue de toutes les épidermidoses et kératoses et notamment de toutes les folliculoses connues, surtout par son histologie.

Histologiquement elle est caractérisée par la présence d'éléments spéciaux que j'ai désignés sous le nom de « corps ronds » et de « grains » qui existent, les premiers dans la couche de MALPIGHI, les seconds dans la couche cornée. En même temps, et secondairement à ce qu'il semble, il se produit d'une part une kératose exagérée des points atteints, et d'autre part un bourgeonnement épithélial parfois très prononcé de la paroi des follicules.

L'idée qu'on peut se faire de la nature de cette maladie dépend directement de l'interprétation qu'on adoptera touchant la nature de ses éléments spéciaux.

Il y a trois ans, lorsque j'étudiai cette maladie pour la première fois, je remarquai ces singuliers corpuscules siégeant dans l'intérieur des cellules épithéliales et refoulant leur noyau; aucune dégénérescence connue ne pouvait donner lieu à un aspect de ce genre; je ne connaissais pas, d'autre part, de parasites uni-cellulaires vivant au sein même des cellules épithéliales; je pensai donc qu'il devait y avoir là quelque chose de nouveau. Je soumis mes préparations à mon maître M. MALASSEZ, qui y reconnut les caractères des coccidies et me convainquit, que la maladie devait être causée par ces parasites. M. le Prof. BALBIANI, dont les travaux sur les Sporozoaires sont universellement connus, a bien voulu confirmer cette interprétation.

Il faut en effet remarquer que l'aspect des corps ronds est, dès leur apparition dans les couches profondes du corps muqueux, bien différent de celui des cellules épithéliales. L'absence de filaments d'union, la membrane réfringente qui les entoure, les caractères de leur noyau, le siège intracellulaire de ces corps, éloignent l'idée d'une dégénérescence qui serait sans analogue dans les autres maladies de l'épiderme. J'ai donc admis qu'il s'agissait d'une espèce de psorospermies, envahissant la profondeur de l'épiderme et s'y multipliant par un processus qui m'échappait, mais causant par leur présence la kératose et le bourgeonnement épithélial. Je m'appuyais d'ailleurs sur l'analogie de ces corps avec les coccidies les plus connues, telle que celle du foie du lapin, et avec les corpuscules caractérisant certaines maladies considérées comme psorospermoses par nombre d'auteurs, telles que le molluscum contagiosum de l'homme et celui des volailles, certaines formes d'épithélioma, etc. Dans toutes ces maladies les tissus de l'organisme réagissent contre les parasites, si ce sont bien des parasites, d'une façon tout-à-fait comparable à ce que je constatais dans la maladie, pour laquelle j'ai proposé le nom de *Psorospermose folliculaire végétante*, affirmant ainsi sa nature parasitaire.

Toutefois je dois reconnaître, que jusqu'à ce jour je n'ai pas réussi à trouver dans mes préparations des formes absolument caractéristiques des différents stades connus du développement des coccidies; je ne suis pas parvenu à démontrer l'auto-inoculabilité de la maladie, ni à la transmettre à aucune espèce animale; enfin les expériences de cultures ne m'ont jamais montré que des modifications des éléments pouvant dépendre peut être de la macération. Il est vrai que les conditions de développement des coccidies sont peu connues et probablement assez complexes.

Les auteurs qui ont observé et étudié depuis moi des cas de la même maladie n'ont, pour la plupart, pas accepté ma manière de voir et ont émis des objections que je dois au moins rappeler.

On a objecté à la théorie parasitaire qu'il était invraisemblable que des coccidies puissent se transformer en grains réfringents, objection qui tombe devant les travaux de M. MALASSEZ, lequel a observé cette transformation pour la coccidie du lapin.

Quelques observateurs ont nié le siège réellement intracellulaire des corps ronds, siège qui pour moi n'est pas douteux

et a été affirmé aussi par d'autres. On a d'autre part insisté sur les caractères du noyau, qui a paru semblable à celui des cellules épithéliales, et sur la présence au sein du protoplasma de granulations se colorant comme l'éléidine. On a conclu de ces considérations qu'il s'agissait peut-être dans cette maladie d'une formation endogène de cellules, phénomène dont l'existence est bien douteuse; ou, pour d'autres, d'une kératinisation anormale, irrégulière et précoce de certaines cellules épithéliales, lesquelles sont frappées isolément et sans qu'on puisse savoir pourquoi.

Des objections d'un autre ordre sont basées sur les données cliniques; j'ai moi-même montré que la maladie ne paraissait pas directement contagieuse, puisque la femme de mon second malade n'a pas été infectée par lui. En revanche on a signalé deux fois la parenté ou la descendance de malades atteints de cette dermatose. Les lésions verruqueuses du dos de mains, que présentent la plupart des malades, dont on peut rapprocher la kératose palmaire ponctuée que j'ai décrite, et la lésion des ongles qui paraît constante, plaident aussi en faveur d'un trouble trophique général de l'épiderme, lequel pour quelques auteurs serait plutôt primitif que secondaire à la maladie. Celle-ci serait donc à rapprocher du groupe des kératoses et des verrucoses, en gardant toutefois son individualité bien distincte.

De ce qui précède on doit conclure je pense, que la nature parasitaire de la maladie n'étant pas absolument démontrée, nous ne savons encore rien de certain sur sa véritable essence. On peut toutefois, à titre provisoire, lui conserver le nom de «psorosperme folliculaire végétante» qui consacre son individualité.

Diagnostic différentiel.

A en juger par mes deux cas et par les autres qui ont été publiés, les caractères de cette maladie sont assez tranchés pour qu'on puisse dire que le diagnostic en est probablement facile dans tous les cas. On se basera 1° sur la topographie bien spéciale des lésions, sur laquelle j'ai suffisamment insisté; — 2° sur les caractères de l'élément éruptif: la papule surmontée d'une croûte qui pénètre dans un orifice folliculaire; — 3° sur l'examen microscopique de la croûte après dissociation, et du contenu plus mou du follicule, qui fera découvrir les «grains» et les «corps ronds».

Les premiers observateurs, qui ont vu la psorosperme folliculaire, ont rapproché cette maladie des lichens ou des folliculites.

Certaines observations publiées sous le titre de kératose folliculaire, d'acné sébacée concrète, et plus anciennement sous le titre d'ichthyose sébacée, d'hypertrophie générale du système sébacé, se rapportent probablement, pour quelques-unes au moins, à des cas de psorosperme folliculaire.

On ne saurait commettre une erreur, qui en tous cas tomberait devant un examen approfondi, avec le lichen plan, la séborrhée concrète, les kératoses pilaires, l'acanthosis nigricans, l'ichthyose hystrix, les nævus verruqueux, etc.

Dans un cas que j'ai observé, cas de kératose folliculaire en plaards occupant la nuque et les plis articulaires, l'examen microscopique des saillies cornées acuminées qui hérissaient les plaards, a été nécessaire pour établir le diagnostic; mais il a

donné d'emblée un résultat décisif en montrant l'absence des «grains» dans la substance cornée.

Les corpuscules du molluscum contagiosum ressemblent aux «grains» de la psorosperme folliculaire, mais ils sont beaucoup plus gros et l'aspect clinique de l'éruption ainsi que sa distribution sont essentiellement différents.

Traitement.

N'ayant obtenu aucun résultat curatif, malgré les innombrables traitements mis en usage, je ne saurais en recommander aucun. J'ai poursuivi un double but: ramollir les productions cornées, et combattre les parasites que je pensais être en cause. Je dois dire que mes deux malades ont mis peu de bonne volonté et de persévérance à se prêter aux traitements quelque peu perturbateurs.

Les exfoliants, savon noir, acide salicylique, etc., les enveloppements humides ou imperméables, ont été mal tolérés; ils produisent une forte irritation et amènent très difficilement la chute des croûtes qui se reforment très rapidement.

Les antiparasitaires, employés seuls ou en combinaison avec les moyens précédents, depuis l'acide borique, le naphthol, l'iodoforme, jusqu'aux préparations mercurielles ou soufrées sous toutes les formes, en solution aqueuse, huileuse, en collodions, en pommades, en emplâtres, n'ont provoqué aucun résultat favorable d'une certaine durée.

Les poudres absorbantes, surtout la magnésie calcinée et récemment le dermatol, ont réussi à combattre le suintement des tumeurs végétantes.

Les bains très fréquents, les onctions quotidiennes avec une pommade salicylée, par exemple, maintiennent les malades dans un état supportable.

Explication des figures.

Fig. 1: cas I. Vue d'ensemble du tronc et de la face.

„ 2: id. Région temporale droite. (Les cheveux ont été représentés plus clair-semés qu'ils n'étaient en réalité. Au dessus de la queue du sourcil (x) petit fibroma molluscum avec un follicule dilaté.)

„ 3: cas II. Vue d'ensemble, face antérieure.

„ 4: id. Dos.

„ 5: id. Portion de l'avant-bras gauche. — 4 papules, parmi les plus rapprochées du coude, (a, a.) sont représentées après arrachement de la croûte qui les couvrait; on voit ainsi l'orifice infundibuliforme et dilaté des follicules correspondants.

„ 6: Coupe d'un follicule pilo-sébacé de la région du flanc, se présentant sous l'aspect d'une petite papule surmontée d'une croûte.

a. — Bouchon corné qui distend l'orifice folliculaire.

b. — Matière d'apparence plus dense, composée d'une accumulation de parasites sous forme de grains (dont les noyaux sont colorés par le carmin aluné).

c, c. — Fond de la cupule formée par l'orifice folliculaire dilaté; on y voit des végétations pilaires de l'épiderme, qui est désagrégé et rempli de psorospermies.

d, d. — Psorospermies plus grosses que les autres, visibles même à ce faible grossissement; (leurs dimensions ont été exagérées par le dessinateur).

- e. — Poil entouré de sa gaine épidermique normale.
- f. — Glande scabée normale.
- g. — Follicule d'un autre poil avec un lobe de sa glande scabée.
- h. — Papille hypertrophiée contenant un vaisseau.
- i. — Vaisseau du derme entouré de cellules lymphoïdes.
- k. — Revêtement malpighien d'une papille, tangentielle-ment coupée.

Fig. 7: Coupe oblique d'un follicule pileux du dos.

- a. — Couche cornée.
- b. — Matière d'apparence cornée, composée de grains réfringents, qui remplit l'orifice dilaté du follicule.
- c,c. — Région où l'on trouve des psorospermies sous forme de corps ronds enkystés dans l'intérieur des cellules épithéliales.
- d. — Epiderme désagrégé renfermant des psorospermies.
- e. — Végétations papillaires.
- f. — Poil follet obliquement coupé, entouré de sa gaine épidermique.
- g. — Canal pileux d'un autre poil qui est tombé.

„ 8: Portion de l'épiderme d'un orifice folliculaire, montrant les »corps ronds« et les »grains«.

(Alcool, carmin aluné.)

- a. — Couche cornée.
- b. — Couche granuleuse.
- c. — Corps muqueux de Malpighi.
- d. — Derme.
- e. — Psorospermie enkystée dans le corps muqueux.
- f. — Psorospermies libres dans des cavités artificielles résultant d'une rétraction de tissus.

- g. — Cavité vide.
- h. — Grains réfringents nucléés dans la couche cornée.

Fig. 9: Bourgeon épidermique interpapillaire contenant des »corps ronds« (préparation à l'acide osmique).

- a. — Couche cornée (colorée en noir par le réactif).
- b. — Couche granuleuse.
- c. — Corps muqueux de Malpighi.
- d. — Derme contenant quelques cellules embryonnaires.
- e,e. — Psorospermies enkystées.
- f. — Groupe de quatre psorospermies.

„ 10: Grosse papule de la région inguinale (cas II); coupe un peu oblique, montrant les riches végétations épithéliales qui partent du follicule.

- a. — Orifice folliculaire.
- b. — Poil entouré de sa gaine.
- c. — Cavité résultant d'une dilatation de la partie supérieure du follicule; elle est remplie de cellules épithéliales dégénérées, de globes épidermiques et de psorospermies.
- d,d. — Végétations papillaires; elles ont un axe conjonctif et un revêtement épithélial.
- e,e. — Bourgeons épithéliaux pénétrant dans le derme.

„ 11: »Corps ronds« intracellulaires et »grains«. (Dissociation.)

- A. Cellule épidermique sans noyau visible, contenant un »corps rond«.
- B. Cellule épidermique dont le noyau est refoulé par un »corps rond«.
- C. id.
- D. et E. »Grains« réfringents et nucléés provenant de la dissociation d'un bouchon folliculaire.

Zwei Fälle von „Psorospermia follicularis vegetans.“

Von

J. DARIER.

Die folgenden beiden Fälle sind die ersten, die unter dieser Bezeichnung von THIBAUT (*Klinische Beobachtungen zur Geschichte der Psorospermia follicularis vegetans* nach DARIER, Thèse de Paris 1889) und von DARIER (Pathologisch-anatomische Untersuchung der Psorospermia follicularis vegetans, *Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie* 1889, Juli 25) veröffentlicht wurden. Der zweite Kranke wurde auf dem Kongress für Dermatologie zu Paris 1889 vorgestellt.

Fall I.

Amiel Louise, 33 J. alt, Leinenhändlerin, wurde am 14. April 1888 zum erstenmal auf die Abteilung von FOURNIER aufgenommen und blieb dort 3 Monate. Im Januar 1892 meldete sie sich zum zweitenmal. In der Zwischenzeit war sie von verschiedenen anderen Ärzten des Hôpital Saint-Louis behandelt worden.

Anamnese.

Ihre Mutter starb an Lungenschwindsucht. In ihrer ganzen Familie sind keinerlei Hautkrankheiten vorgekommen. Sie selber war in ihrer Kinderzeit stark skrofulos, hatte an Augenzündungen mit nachbleibenden Leukomen, an Drüsenentzündungen, an Abscessen, an Ohrenausflüssen gelitten. Mit 12 Jahren machte sie in einem Kloster zu Mâcon,

in dem sie erzogen wurde, einen Typhus durch. 1885 erkrankte sie an Lupus, der mehrfach rezidierte, einen Teil des rechten Nasenflügels zerstört hat und auch jetzt noch nicht ganz geschwunden ist. Um dieselbe Zeit will sie zu Lyon an der Vulva Syphilide gehabt haben, gegen die sie zwei Monate lang Quecksilber-Pillen einnahm; seit jener Zeit aber habe sich die Syphilis nie wieder bemerkbar gemacht, so daß das Vorhandensein derselben sehr fraglich erscheint.

Entstehung. Ebenfalls 1885 zu Lyon, bald nach den Syphiliden (?) erschienen die ersten Anfänge der jetzigen Hautkrankheit; und zwar bildeten sich auf dem Epigastrium und den Seiten bräunliche Krusten, die sich unter Anwendung von grüner Seife und Schwefelsalbe zwar abstieften, sich an derselben Stelle aber sehr bald wieder neu bildeten. Dieser Ausschlag verbreitete sich sehr schnell über die Brust, das Gesicht, die behaarte Kopfhaut und alle diejenigen Teile, die er jetzt noch einnimmt.

Status praesens.

Kleine, sehr gebräunte Person von schwächlichem Körperbau.

Der Ausschlag nimmt namentlich den Kopf und den Rumpf ein und läßt die Gliedmaßen fast ganz frei. Stellenweise, so auf der behaarten Kopfhaut, an den Schläfen, den Naso-labial-Falten, dem Kinn, der Brust, den Seiten, den Achselhöhlen, dem Leistenbug und

der Rima ani, fließt er zu großen Plaques zusammen, anderwärts bleiben die einzelnen Elemente für sich.

Beschreibung der Ausschlags-Elemente.

1. Das typische Ausschlags-Element, wie man es ganz für sich allein und unverfälscht z. B. an den Seiten trifft, besteht aus einer Kruste, unter der sich eine Papel verbirgt.

Die Kruste ist braun, zuweilen auch gelblich oder grau, schmutzfarben und mit Rändern versehen, die nicht ganz regelrecht rund sind. Sie ist in der Mitte dicker und ragt zuweilen wie ein kleines Hörnchen 3—4 mm über die Umgebung hervor; und wenn sie sich auch nicht überall gleichmäßig hervordrängt, so fühlt der tastende Finger sie doch an allen Stellen deutlich als kleine Erhebung. Dabei fühlt sie sich hart und trocken an und ist mit ihrer Unterlage fest verwachsen, was man beim Versuch, sie mit dem Fingernagel oder einer Pinzette abzuheben, wohl bemerkt. Hat man sie aber losgelöst, so sieht man, daß sie in einer trichterförmigen Vertiefung eingebettet lag, und zwar mittelst eines konischen Fortsatzes nach unten, dessen weiß gelbliche Farbe und halbweiche Beschaffenheit an Hauttalg erinnern. Der auf diese Weise bloßgelegte Trichter hat etwas hervorragende, papulöse Ränder von gelb- oder grau-roter Farbe und entspricht offenbar dem erweiterten Ausführungsgang eines Haar-Talg-Follikels. Beherbergt er doch zuweilen auch noch ein Haar, das mit der Kruste nicht ausgerissen wurde.

2. Einzelne Elemente sind ausgedehnter und glatter; ihre braune Kruste hat einen Längsdurchmesser von 3—4 mm, ragt dafür aber weniger hervor und hat auch einen weniger ausgebildeten Follikel-Fortsatz; desgleichen ist sie dann mit ihrer Unterlage noch fester verwachsen, und ihre Ränder erheben sich kaum über die umgebende gesunde Haut.

3. Stellenweise endlich, und namentlich da, wo der Ausschlag zusammenfließt, sind die Elemente zu formlosen Flächen aneinander-geschoben. Dann hat man eine bräunliche oder erdfarbene Schicht von fettigem Aussehen und ebensolcher Beschaffenheit vor sich, die sich über eine bald mehr, bald weniger große Fläche ausdehnt. Auf derselben bemerkt man ungleiche Erhebungen, die dicht aneinander-gedrängt stehen und dem tastenden Finger das Gefühl einer Raspel hervorrufen. Entfernt man solche Kruste mit dem Finger, was übrigens ziemlich schwierig und für die Kranke recht schmerzhaft ist, so findet man darunter eine rote, nässende und runzelige Haut, die mit zahlreichen kleinen, trichterförmigen Öffnungen versehen ist, die aber nicht blutet.

Es wird also bei eingehender Untersuchung dieser Elemente der wesentlich follikuläre Sitz der Krankheit ersichtlich; jedoch sind, wie ich das schon 1889 hervorgehoben habe, die Follikel in sehr vielen Fällen nicht die einzig kranken Teile, vielmehr greift die Erkrankung sehr häufig auf die zwischen ihnen liegende Epidermis über.

Topographische Schilderung.

Auf dem Kopf besteht keine einzige kahle Stelle; die Haare sind zwar trocken, wie mit kleinsten Schuppen bestäubt, aber sie lassen sich nicht leicht ausziehen. Die Haut ist mit dicken, bräunlichen oder grauen, borkigen Massen bedeckt, zwischen denen hindurch sich die Haare bald einzeln, bald in kleinen Büscheln einen Weg bahnen. Die unter den Krusten liegende Haut ist uneben und verzerrt, mit schiefer-farbenen, hervorspringenden Falten und papillären Auswüchsen, zwischen denen sich wieder alveolenartige Einsenkungen finden.

Die Schläfengegend, die Naso-labial-Falten, die Umgebung der Lippen, das Kinn sind mit wenig hervorragenden Krusten und Herden bedeckt, die dem Gesicht ein schmutziges Aussehen verleihen. Am Rande der Herde, in der Schläfengegend, gewahrt man einzelne Elemente, die man von weitem für Lentigo-Flecken halten könnte, die sich aber dem fühlenden Finger als raue Erhebungen offenbaren, und die man als zarte Kruste mit follikulärem Fortsatz abheben kann. Außerdem stößt man noch auf papulöse Knötchen mit einer erweiterten

Follikel-Öffnung im Zentrum; diese Öffnung ist mit einer braunen Masse ausgefüllt, so daß das Ganze wie ein Mitesser aussieht. Die Haut zwischen den einzelnen Krusten sieht kongestioniert aus und ist ungleichmäßig gefärbt. Auf dem Kinn und um die Lippen herum sind die Krusten kleiner und minder zahlreich, dahingegen mehr rötlich gefärbt.

Die Gehörgänge sind, soweit sie sich überblicken lassen, ebenfalls mit gelblich-braunen, feststehenden Krusten austapeziert.

Auf den Schultern, am Hals und am Rücken befinden sich ähnliche Elemente in Form kleiner, bräunlicher, verstreut stehender Knötchen. In der Regio interscapularis sind außerdem zahlreiche Komedonen. Der Warzenhof ist stark pigmentiert, sonst aber unverändert.

In den Achselhöhlen fließen die Elemente zusammen; jedes Haar taucht aus einer braunen Kruste hervor; die Krusten bedecken eine gelb-rötliche Fläche.

Auf dem Epigastrium und an den Seiten ist der Ausschlag am typischsten. Hier stehen die Elemente ganz dicht, und der Ausschlag bildet einen 4 Finger breiten Gürtel, der in der Medianlinie, wo er mit einer großen, die ganze Prästernal-Gegend einnehmenden Plaque zusammenfließt, eine noch viel größere Breite erreicht. Genannte Plaque besteht aus großen, grau-roten, zusammenfließenden Papeln; auf letztere sind wieder kleine Einsenkungen mit kleinen, braunen, wenig hervorragenden Krusten ausgestreut.

An den Seiten zersplittern sich die Elemente, und am Rücken bilden sie keine regelmäßigen Gruppen mehr.

Man stößt dann erst wieder in den Leisten auf einen größeren Herd; die einzelnen Elemente sind auch hier nicht merklich größer, als anderwärts. Die Umgebung des After und die Gegend zwischen den beiden Hinterbacken sind mit borkigen Papeln bekleidet. Die Geschlechtsorgane sind frei.

An den Extremitäten wird der Ausschlag um so spärlicher, je mehr man sich vom Stamm entfernt. Auf dem Gesäß, den Oberarmen und Oberschenkeln trifft man noch einzelne Elemente; die Vorderarme und Unterschenkel sind dagegen fast ganz frei.

Eine ausführlichere Schilderung verdient dann noch der Befund an den Händen. Auf ihrem Rücken befindet sich eine Reihe ganz kleiner Knötchen, die aber unzweifelhaft flache Wärzchen sind, obschon die Kranke behauptet, daß sie daselbst vor einigen Jahren ebensolche Krusten wie im Gesicht und am Körper gehabt habe. Auf beiden Hand- und Finger-Flächen fällt die Unregelmäßigkeit in der Zeichnung der Papillarien auf. Sie sind durch kleine, punktförmige Verdickungen der Hornschicht unterbrochen, die als kleinste gelbe, halbdurchscheinende Flecken in die Augen springen.

Die Nägel an Fingern und Zehen sind fast alle längsgestreift; ihre unregelmäßig eingerissenen Ränder sind ein Beweis für ihre abnorme Brüchigkeit.

Die der Untersuchung zugänglichen Schleimhäute sind gesund.

Von den Teilen, an denen die Elemente zusammenfließen, besonders von dem behaarten Kopf, kommt ein fetter, fader, widerlicher Geruch.

Für gewöhnlich besteht kein Jucken, und die Kranke kratzt sich nur, wenn sie in Schweiß gerät, wobei sie dann einzelne, oberflächliche Krusten abreißt.

Die inneren Organe scheinen alle gesund zu sein; alle ihre Leistungen vollziehen sich ohne Störung.

Fall II.

Finot Louis, 45 J., Buchbinder, hat mehrfach im Hôpital Saint-Louis auf den Abteilungen von OLLIVIER, LAILLER, BESNIER (1888) und FOURNIER (1889—1892) gelegen.

Anamnese.

Er ist zu Saint-Omer geboren. Sein Vater starb mit 65 Jahren und scheint Alkoholiker gewesen zu sein. Weder sein Vater, noch seine Mutter, noch seine beiden Brüder haben je an einer Hautkrankheit

gelitten. Er ist verheiratet, aber kinderlos. Seine Frau ist gesund, wie ich mich durch eigenen Augenschein überzeugt habe; obschon er während der ersten sieben Jahre seiner Krankheit mit ihr verkehrte, hat er sie doch nicht angesteckt.

Mit 21 Jahren bekam er einen Tripper, war aber nie syphilitisch. Seine jetzige Krankheit fing 1881 oder 1882 in Lille an, woselbst F. sieben Jahre lang gewohnt hat. Die ersten Krusten zeigten sich am Sternum; alsdann griff die Krankheit auf Leib und Rücken einseits, andererseits auf Gesicht und Kopfhaut über. Patient vermag übrigens nur unvollkommen Auskunft zu geben, da er ein recht schwaches Gedächtnis hat. 1883 kam er wegen eines Abscesses im Processus mastoideus ins Hôpital Saint-Louis und erkrankte daselbst an den Pocken. Schon damals war der Ausschlag recht ausgebildet, wie auf einer Wachsnachbildung, die von seiner linken Bauchseite angefertigt wurde, erkennbar. Auf derselben (No. 879 der Museumsammlung) überzeugt man sich, daß die Hüfte dicht besät von Papeln ist, während dieselben am Hypochondrium und in der Leistengegend etwas weniger zahlreich sind. Sie springen hornartig hervor, sind dunkelbraun oder grau und sehen von weitem wie ein großer Naevus verrucosus aus. — Der Ausschlag wurde damals für einen Lichen gehalten.

Eine andere Wachsnachbildung (No. 1118) aus dem Jahre 1886 stellt den linken Leistenbug dar und ist betitelt: »Entzündung der Haar-Talg-Follikel der Haut«. Die Haut ist an den Pubes und in der Inguino-Skrotal-Gegend durchweg sehr verdickt und mit halbkreisförmigen Tuberkeln von der Größe eines Kirschkerns bis zu einer halben Haselnuß bedeckt; dieselben sind mehrfach in unregelmäßigen, dichten, mehrere Centimeter im Durchmesser haltenden Massen angeordnet und alsdann durch tiefe Furchen voneinander getrennt. Die einzelnen Tuberkel sind hellrot, mit einer Öffnung im Zentrum, aus der eine eiterige Flüssigkeit sich entleert.

Der Ausschlag ist von THIBAUT in seiner Thèse von 1889 ausführlich beschrieben. Das jetzige Verhalten weicht von dem damaligen nur wenig ab.

Status praesens.

Das typische Ausschlagselement ist mit dem im Fall I beschriebenen vollkommen identisch.

Topographie des Ausschlags.

Die Kopfhaut mit ihrem unversehrten Haarwuchs ist mit gelblich-braunen, fast zusammenfließenden Krusten bedeckt; hebt man dieselben ab, so erscheint die Haut darunter als unebene, wie wurmstichige Fläche, aus der die Haare büschelweise hervortreten.

Im ganzen Gesicht, mit Ausnahme der Augenlider und des äußeren Orbital-Randes, sitzen braun-rote Papeln, die entweder mit einer braunen Kruste bedeckt sind oder in ihrer Mitte eine Öffnung zeigen, aus der eine kleine Kruste herausragt. Diese Elemente fließen namentlich auf der Stirn, da, wo die behaarte Kopfhaut beginnt, an den Augenbrauen, den Schläfen, in den Naso-labial- und Mento-labial-Falten, sowie auf den bartfreien Teilen der Wangen zusammen. Die Wangenschleimhaut ist unbeteiligt, die Zunge dagegen beständig mit einem bald mehr, bald weniger dicken Epithelial-Überzug bedeckt; ihre Papillen sind etwas verlängert, aber nicht mehr, als wie man das auch zuweilen bei ganz gesunden Menschen sieht. Die Ohrmuscheln und äußeren Gehörgänge sind mit wenig hervorstehenden Krusten bedeckt.

Schultern und Hals sind verhältnismäßig weniger als das Gesicht befallen. Auf dem Rücken ist die Haut der Medianlinie in einem großen Streifen bis zu den Lenden hinab verdickt, blau- oder braun-rot verfärbt und mit vielen follikulären Öffnungen versehen, die eine schwarze Masse enthalten und wie Mitesser aussehen. Ihr schwarzer Pfropfen ist hart und ragt zuweilen beträchtlich hervor. Wenn man ihn ausdrückt oder herausreißt, so bleibt ein trichterförmiger Raum zurück, der mit einer anscheinend talgartigen Masse gefüllt ist.

Auch an den Seiten des Rückens sind die Elemente noch sehr zahlreich, fließen hier aber meistens nicht mehr zusammen; im allgemeinen sehen sie wie Papeln aus, die mit Krusten bedeckt sind. — Das Nämliche gilt von der vorderen Rippengegend.

Am Sternum und Epigastrium zieht sich ein ähnlicher Streifen hin, wie am Rücken. Auch die Achselhöhlen enthalten Elemente.

Je mehr man sich auf dem Hypogastrium den Pubes nähert, um so größer und rötter werden die einzelnen Elemente daselbst, und um so mehr überragen sie die Haut als halbkreisförmige Hügel. Sie sind hier nicht mit Krusten bedeckt, haben dagegen auf ihrem Gipfel eine kraterförmige, von einem runden Wulst umgebene Öffnung, aus der sich auf Druck eine eiterige oder talgartige Masse entleert. Auf den Pubes, woselbst die Haare fast ganz fehlen, fließen diese Knötchen zu größeren Geschwülsten zusammen, die durch tiefe Furchen voneinander getrennt sind. Die Geschwülste erscheinen lebhaft rot gefärbt, weich, von zahlreichen, kraterförmigen Öffnungen durchbohrt; und da ihnen die Epidermis fast gänzlich fehlt, so sickert beständig eine trübe oder eiterförmige Flüssigkeit aus, die einen widerlichen Geruch verbreitet. — Das Glied und der untere Teil des Hodensacks sind frei. Die Afterspalte enthält kleinere Tumoren und zu Flächen zusammenfließende Elemente.

Die Glutäal-Gegend ist wenig befallen; die Innenfläche der Oberschenkel mehr als deren Außenfläche. Die Unterschenkel sind nur an ihrer Innenfläche behaftet, die Füße ganz frei.

An den Oberextremitäten findet man Elemente auf den Vorderflächen der Oberarme und, sehr zahlreich, an den Seiten-Rückenflächen der Unterarme. Letztere Gegend ist besonders lehrreich, da der Ausschlag hier durchaus typisch ist. (Fig. 5.) Man sieht die miliären bis linsengroßen Papeln sehr schön, ebenso die sie bedeckenden braunen Krusten, die in ihrer Mitte verdickt sind, und mit den Krusten der nahe genug stehenden Elemente verwachsen. Die Krusten sind hier besonders hart und trocken und lassen sich nur schwer entfernen; darunter liegt die trichterförmige Follikelöffnung mit ihren aufgeworfenen Rändern. (Vergl. auf Fig. 5, die vier benachbarten Elemente am Ellbogen).

Der Handrücken ist mit flachen Warzen bedeckt, die der Kranke schon als Kind gehabt haben will.

Auf der Vorderfläche der Hände und Finger sieht man kleine gelbliche Punkte, die von Verdickungen der Hornschicht herrühren und die Papillar-Linien verzerren. — Die Fußsohlen weisen das nämliche Verhalten auf.

Die Nägel sind sowohl an den Oberextremitäten wie auch an den Unterextremitäten längsgestreift und brüchig.

Der Ausschlag juckt nicht, und der Kranke klagt nur über die unaufhörliche Nässe in der Leistengegend. Von seiner Haut geht ein fettiger widerlicher Geruch aus.

Das Allgemeinbefinden ist mäßig; Patient ist sehr heruntergekommen, abgemagert, von schwächlicher Beschaffenheit, leidet außerdem seit mehreren Jahren an chronischer Bronchitis; trotzdem arbeitet er noch ab und zu in seinem Beruf als Buchbinder.

Verlauf der Krankheit.

Der Ausschlag, der bei dem Mann jetzt 10 und bei der Frau 7 Jahre besteht, hat in beiden Fällen, aus noch unbekannten Ursachen, erwachsene Personen befallen, die beide nur schwächlich oder sogar krank, skrofulös sind. Weder aus der Vererbung noch sonstwie läßt sich irgend ein ursächliches Moment herleiten.

Der Ausschlag fing an der Vorderseite des Rumpfes, am Epigastrium und am Sternum an und scheint dann schnell, in wenigen Monaten, seinen jetzigen Umfang erreicht zu haben; leider können beide Patienten keine Auskunft über den plötzlichen und von allen subjektiven Symptomen freien Beginn geben. In einem oder zwei Jahren hatte die Krankheit ihren Höhepunkt erreicht und hat sich seitdem an keinem Punkt zurückgebildet. Im Verlauf des dritten Jahres scheinen bei dem

Mann (Fall II) die hypertrophischen Elemente an den Pubes hinzugekommen zu sein, die bei der Frau fehlen.

Trotz der mannigfaltigsten Behandlungsarten hat sich nun der Zustand der beiden Kranken innerhalb der vier Jahre, seit denen ich sie beobachtete, nur wenig verändert. Der Ausschlag hat vielmehr an einzelnen Stellen des Rumpfes noch an Ausdehnung gewonnen und scheint sich noch mehr verbreitern zu wollen; so ist er z. B. an den »Foyers de confluence«, die ich beschrieben habe, jetzt weniger abgegrenzt. Außerdem ist an diesen Herden die Haut um und zwischen den einzelnen Elementen weinrot bis braun gefärbt infolge einer starken Vaskularisation, einer geringen Infiltration des Papillarkörpers und einer allgemeinen Verfärbung. Diese Veränderung springt bei beiden Kranken an dem Herd auf dem Brustbein, beim Mann außerdem noch an der Plaque auf dem Rücken besonders in die Augen, macht sich aber auch schon an anderen Punkten bemerkbar, wovon man sich überzeugen kann, wenn man den jetzigen Zustand mit den älteren Wachsnachbildungen vergleicht. An anderen Stellen fehlt diese Wirkung der chronischen, diffusen Entzündung dagegen wieder, so z. B. am Vorderarm im Fall II (Fig. 5).

Die Tumoren an den Pubes und in der Leistegegend beim Manne sind jetzt weniger umfangreich und härter als vor 4 Jahren; die einzelnen, sie zusammensetzenden Knötchen sind abgeflachter und sondern weniger Eiter ab; auch ist das Sekret seröser geworden und stammt daher, daß die Tuberkel beständig exkoriiert sind.

Histologische Untersuchung.

Die Präparate fielen in beiden Fällen vollkommen identisch aus. Ein Schnitt durch ein typisches Element von mittlerem Umfang, z. B. durch eine Papel mit hervorragender Kruste vom Rücken oder von der Seite, das vorher in Alkohol gehärtet und mit Pikrokarmine-Ammoniak gefärbt wurde, lehrt folgendes:

Die Entzündung ist hauptsächlich follikulär; sie kann auch die zwischen den Follikeln liegende Epidermis ergreifen, aber bei ersteren ist sie am ausgesprochensten, und bei ihnen scheint sie auch zu beginnen. Die tieferen Teile des Follikels, das Haar mit seiner Scheide und die Talgdrüse, bleiben unvershrt. Der oberste Teil des Follikels ist kelch- oder trichterförmig erweitert und mit einer Masse angefüllt, die aus Hornzellen und eigenartigen Elementen besteht, von denen gleich mehr die Rede sein wird.

Die Körnerschicht verlängert sich gewöhnlich bis zum Grund des Trichters und enthält gewöhnlich mehr mit Eleidin gefüllte Zellen als im Gesunden, aber die letzteren sind durch neue Elemente auseinandergedrängt. Die Schleimschicht auf den Wänden und dem Grunde des Trichters besteht aus Zellen, deren regelmäßige Anordnung unterbrochen ist, die sich häufig voneinander trennen, so daß unregelmäßige, rissartige Lücken entstehen. Außerdem sendet die Schleimschicht in die benachbarte Kutis Ausläufer in Form von Papillen, die ungleichmäßig lang und unregelmäßig sind. Die Kutis selber kann ganz unverändert sein, in der Regel aber enthält sie erweiterte und von Rundzellen umgebene Gefäße.

Das Charakteristische nun bei dieser Krankheit, die man auf den ersten Blick für eine Keratosis follicularis halten könnte, besteht in dem Vorhandensein besonderer Elemente in der Epidermis.

Auf der mit Lücken versehenen Schleimschicht und der Körnerschicht bemerkt man nämlich »runde Körperchen«, die die Größe einer Epithelzelle beinahe oder ganz erreichen, deren körniges Protoplasma einen bald mehr, bald weniger scharf abgegrenzten Kern enthält und die von einer, das Licht doppelt brechenden Membran umgeben sind. Diese »runden Körperchen« befinden sich in Ausbuchtungen, aus denen sie zuweilen bei der Anfertigung der Präparate herausfallen; die Ausbuchtungen scheinen an den Epithelzellen selber zu sitzen, was auch durch weitere Untersuchungen bestätigt wird. Die »Rundkörperchen« färben sich mit der Farbstoffe nicht gleichmäßig; zuweilen enthalten sie viel körnige Masse, die, wie z. B. das Eleidin, die Farbstoffe festhält. Jedoch wollte es mir nicht gelingen, diese

Körperchen durch eine Färbung, die nur ihnen eigen wäre, von den Epithelzellen zu trennen.

Durch die Veränderungen in der Epidermis gelangen die runden Körperchen in die Hornschicht. Während dieser Reise verändern sie sich selber indem ihr Umfang geringer wird, ihr Kern an Deutlichkeit verliert, wenn er auch noch färbbar bleibt, und ihre Membran nicht mehr zu erkennen ist. In dieser Umwandlung zu runden oder eiförmigen, harten und lichtbrechenden »Körnern« bilden sie den wesentlichsten Bestandteil des Hornpfropfs, der den follikulären Trichter ausfüllt und über die Oberfläche der Papel hinausragt.

Ich habe schon erwähnt, daß die Anwesenheit dieser Elemente sich nicht ausschließlich auf die Follikel-Öffnungen beschränkt; vielmehr fand ich sie auch recht häufig in der benachbarten Epidermis, und selbst auch in größerer Entfernung. Diesem extrafollikulären Sitz der Entzündung entsprechen die Krusten, die eine ganze Papel bedecken oder über eine große Fläche sich ausbreiten.

Nun lassen sich, wenn auch nicht die Beziehungen, so doch die Eigenschaften der geschilderten Elemente vorteilhaft an Präparaten untersuchen, die man sich auf nachfolgende Weise herstellt. Mit einer Pincette hebt man einen Follikelpfropfen oder eine Kruste ab, die man, da sie zu hart sind, um sich einfach zerdrücken zu lassen, in 40%iger Kalilösung auflöst; man kann sie auch mehrere Stunden in 10%ige Ammoniak-Flüssigkeit oder einige Tage in eine 2%ige Lösung von doppelchromsaurem Ammoniak legen. — Ist der Follikelpfropf erst entfernt, so kann man aus dem erweiterten Follikel mit einem kleinen Löffel, oder noch einfacher mit einer Nadel, etwas von jener weichen, talgartigen Masse entnehmen, das man dann entweder sofort untersucht oder erst irgend einer chemischen Einwirkung, z. B. derjenigen des Jodserum, aussetzt. Hat man die Masse aus der Tiefe des Follikels sich heraufgeholt, so findet man in dem Präparat immer einige »runde Körperchen«, die an ihrer Form, ihrer stark lichtbrechenden, doppelt konturierten Membran und dem körnigen Zellinhalt mit mehr oder weniger deutlichem Kern leicht erkennbar sind. Zuweilen liegen diese Körperchen ganz frei, jedoch habe ich sie auch häufig genug unzweifelhaft in Epithelzellen eingeschlossen gefunden, deren Kern, wenn überhaupt vorhanden, zur Seite gedrängt war. (Fig. 11, B. C.)

Die Präparate vom äußeren Teil des Follikelpfropfs enthalten keine »runde Körperchen«, aber eine unzählige Menge lichtbrechender »Körner«, deren Kern nur schwer färbbar ist. Sie sind von Hornzellen begleitet, in die sie sich häufig hineindrücken; jedoch habe ich keine getroffen, von denen sich mit Bestimmtheit sagen ließe, daß sie in Innern der Hornzellen eingeschlossen seien.

Zum Schluß habe ich noch einige Worte über die hypertrophischen Knötchen in der Leistegegend des zweiten Falles hinzuzufügen. Auf Schnitten durch diese Tuberkel gewahrt man rings um einen erweiterten Follikel epitheliale Wucherungen in verzweigten Gängen, die durch Hohlräume voneinander getrennt sind; diese Massen haben das Aussehen eines Papilloms oder eines Epithelioms. Es handelt sich hier also um eine beträchtlich gesteigerte Epithelwucherung, einen Vorgang, der auch schon bei den kleineren Elementen der Follikelwand beobachtet wurde. Aus dieser übermäßigen Wucherung erklärt sich die Hypertrophie der Knötchen. Die Höhlung des erweiterten Follikels enthält die Reste des atrophisierten Haares und eine Talgmasse, die von »Körnern« und zahlreichen Bakterien durchsetzt ist. In den Epithelwucherungen finden sich »runde Körperchen«.

Die Natur der Krankheit.

Die klinische und pathologisch-anatomische Untersuchung unserer beiden Fälle lehren, daß wir es mit einer Erkrankung der Epidermis und besonders der Haar-Talg-Follikel zu thun haben. Jedoch unterscheidet sich diese Krankheit, namentlich durch ihre Histologie, von allen anderen Epidermidosen und Keratosen, sowie auch besonders von allen bekannten Follikulosen.

Histologisch ist sie ausgezeichnet durch die Anwesenheit besonderer Elemente, die ich als »runde Körperchen« und »Körner« beschrieben habe und die sich in dem Rete Malpighi, bezw. in der Hornschicht finden. Gleichzeitig, und vielleicht infolge hiervon, beobachten wir eine starke Keratose der befallenen Teile und eine, stellenweise sehr ausgesprochene, Epithelwucherung in den Follikelwandungen.

Die Stellung, die wir dieser Krankheit geben sollen, hängt demnach unmittelbar von der Deutung ab, die wir für jene sonderbaren Elemente finden werden.

Als ich vor drei Jahren die Psorospermis zuerst beobachtete, fielen mir diese eigentümlichen Körperchen auf, die im Innern von Epithelzellen saßen und deren Kern beiseite schoben. Keine der bekannten Krankheiten lieferte ein derartiges Bild; auch waren mir keine einzelligen Parasiten bekannt, die im Innern von Epithelzellen vorkommen. Ich nahm deshalb an, daß es sich hier um etwas ganz Neues handle, und zeigte meine Präparate meinem Lehrer MALASSEZ der an jenen Körperchen die Merkmale von Coccidien wahrnahm und mich überzeugte, daß dieselben die Ursache der ganzen Krankheit seien. Prof. BALTIANI, dessen Arbeiten über die »Sporozoa« ja allgemein bekannt sind, hat diese Ansicht bestätigt.

Es ist ja auch in der That unverkennbar, daß das Aussehen der »runden Körperchen« in den tiefen Schichten des Rete Malpighi wesentlich von dem der Epithelzellen verschieden ist. Das Fehlen der Verbindungsfäden, die lichtbrechende Membran, die Eigenschaften ihres Kerns, ihr intrazellulärer Sitz — das alles zwingt uns, den Gedanken an eine einfache Degeneration von der Hand zu weisen, da eine derartige Umbildung aus anderen Zellen bei keiner sonstigen Hautkrankheit beobachtet ist. Ich neige mich deshalb zur Ansicht, daß wir es mit einer Gattung von Psorospermien zu thun haben, die in den tieferen Epidermisschichten sitzen und sich hier infolge eines Vorganges, der meiner Beobachtung sich entzog, vervielfältigen, dabei die Keratose und die Epithelwucherung verursachend. Ich stützte mich dabei auf die Ähnlichkeit der »runden Körperchen« einerseits mit den bekanntesten Coccidien, z. B. denen der Kaninchenleber, andererseits mit Körperchen, die verschiedenen, von zahlreichen Forschern für Psorospermien angesprochenen Krankheiten ihr Gepräge verleihen, wie dem Molluscum contagiosum des Menschen und der Vögel, einzelnen Formen von Epithelioma u. s. w. Bei allen diesen Krankheiten reagieren die organischen Gewebe auf die Parasiten, wenn es sich wirklich um Parasiten handelt, genau so wie in meinen Fällen, für die ich deshalb auch den Namen »*Psorospermis follicularis vegetans*« vorgeschlagen habe, indem ich dadurch ihre parasitäre Natur andeute.

Nun muß ich allerdings zugeben, daß es mir bis jetzt noch nicht gelungen ist, in meinen Präparaten die verschiedenen Entwicklungsstadien der Coccidien mit Bestimmtheit nachzuweisen. Auch habe ich mit der Auto-Inokulation der Krankheit und mit ihrer Übertragung auf irgend eine Tierart kein Glück gehabt; auch haben endlich die Kulturversuche immer nur Elemente geliefert, die man vielleicht als Mazerations-Produkte auffassen muß. Freilich ist auch die Entwicklungsgeschichte der Coccidien nur wenig bekannt und möglicherweise sehr verwickelt.

Die meisten Forscher, die die in Frage stehende Krankheit nach mir beobachtet und untersucht haben, haben sich meiner Auffassung nicht angeschlossen, vielmehr allerlei Einwände dagegen erhoben, die ich hier kurz erwähnen muß.

So hat man gegen die parasitäre Theorie geltend gemacht, daß die Umwandlung von Coccidien in Körner unwahrscheinlich sei. Dieser Einwand wird jedoch durch die Arbeiten von MALASSEZ entkräftet, der diese Umwandlung für die Coccidien des Kaninchens beobachtet hat.

Des weiteren haben einzelne Forscher bestritten, daß die »runden Körperchen« wirklich innerhalb der Zellen saßen. Für mich ist dies Verhalten nicht zweifelhaft, und es ist auch von anderer Seite bestätigt worden. — Auch auf die Eigenschaften des Kerns hat man hingewiesen, der mit dem der Epithelzellen Ähnlichkeit hat, sowie

auf die Anwesenheit von körniger Masse im Protoplasma, die sich wie Eleidin färbt. Aus diesem Verhalten hat man geschlossen, daß es sich bei unserer Krankheit vielleicht um eine endogene Zellbildung handle; jedoch ist ein derartiges Vorkommen recht zweifelhaft. Andere neigen zur Annahme einer abnormen, unregelmäßigen und frühzeitigen Keratinisation von Epithelzellen, die einzeln, ohne nachweisbare Ursache, erkranken sollen.

Andere Einwände stützen sich auf die klinische Beobachtung. Daß die Krankheit nicht unmittelbar ansteckend zu sein schien, habe ich selber betont, da die Frau meines zweiten Patienten von ihm nicht angesteckt worden ist. Andererseits wurde zweimal der Fall beobachtet, daß Blutsverwandte an dieser Dermatose litten. Desgleichen spricht das Vorkommen der Warzen auf dem Handrücken der meisten Patienten, zu dem man die von mir beschriebene punktförmige Keratose der Handfläche in Parallele stellen kann, sowie die Veränderungen der Nägel, die ein ständiges Symptom zu sein scheinen, eher zu Gunsten einer allgemeinen Ernährungsstörung der Epidermis, und zwar wird dieselbe von einigen Forschern für das Primäre der ganzen Erkrankung und nicht etwa bloß für eine Folgeerscheinung gehalten. Danach wäre unsere Dermatose der Gruppe der Keratosen und Verrukosen *nahe zu stellen*, ohne deshalb ihre auffallende Individualität im mindesten einzubüßen.

Soviel geht also aus dem bisher Gesagten hervor, daß die parasitäre Natur unserer Krankheit noch nicht sicher erwiesen ist. Über ihr wahres Wesen sind wir noch völlig im unklaren. Deshalb dürfen wir fürs erste wohl auch noch die Bezeichnung »*Psorospermis follicularis vegetans*« beibehalten, um ihre Individualität zu betonen.

Differential-Diagnose.

Wenn aus den bereits vorhandenen Veröffentlichungen ein Schluß gestattet ist, so sind die Symptome unserer Dermatose deutlich genug, um in allen Fällen schnell die richtige Diagnose stellen zu können. Man hat dabei zu berücksichtigen: 1. die ganz besondere Topographie der Neubildungen, bei der ich lange genug verweilt habe; 2. die Eigenschaften der Ausschlags-Elemente: die mit einer Kruste bekleidete Papel, welche letztere in die Follikel-Öffnung eindringt; 3. die mikroskopische Untersuchung der Kruste nach ihrer Auflösung und des weichen Follikel-Inhalts, in welchem sich »Körner« und »runde Körperchen« finden müssen.

Die ersten Beobachter, die die Psorospermie zu Gesicht bekommen, haben sie entweder zum Lichen oder zur Folliculitis gerechnet.

Einzelne Fälle, die als Keratosis follicularis, als Acne sebacea concreta, und noch früher als Ichthyosis sebacea oder als allgemeine Hypertrophie des Talgsystems veröffentlicht wurden, beziehen sich wahrscheinlich auf Fälle von Psorospermis follicularis.

Eine Verwechslung mit Lichen planus, mit Seborrhoea concreta, mit den verschiedenen Formen der Keratosis pilaris, mit Acanthis nigricans, Ichthyosis hystrix, Naevus verrucosus u. s. w. wäre wohl nur bei ganz oberflächlicher Untersuchung möglich.

In einem von mir beobachteten Fall von Keratosis follicularis »en placards«, mit dem Sitz auf dem Nacken und in den Hautfalten, war die mikroskopische Untersuchung der Hornstachel, die auf den Plaques saßen, erforderlich, um die Diagnose zu ermöglichen; dabei zeigte sich, daß in der Hornmasse keine »Körner« vorhanden waren, und damit war die Frage entschieden.

Die Körperchen des Molluscum contagiosum haben mit den »Körnern« der Psorospermis follicularis einige Ähnlichkeit, sind aber viel größer, ganz abgesehen davon, daß die beiden Krankheiten sich in ihrer Erscheinungsweise und in ihrer Verteilung auf die Haut wesentlich voneinander unterscheiden.

Behandlung

Ich kann keines der zahlreich angewandten Mittel besonders empfehlen, da ich von keinem nennenswerte Erfolge beobachtet habe. Bei meinen

therapeutischen Versuchen habe ich ein doppeltes Ziel verfolgt: ich wollte erstens die Hornwucherungen erweichen und zweitens die vermeintlichen Parasiten bekämpfen. Leider zeigten meine beiden Patienten wenig guten Willen und Ausdauer, sowie es sich um einigermaßen lästige Eingriffe handelte.

Die exfolierenden Mittel, wie grüne Seife, Salicylsäure u. s. w., die feuchten und luftdicht abschließenden Einpackungen wurden schlecht vertragen; sie reizten sehr stark und bewirkten nur langsam eine Ablösung der Krusten, die sich übrigens schnell wieder neu bildeten.

Die Antiseptica für sich allein oder in Verbindung mit den eben genannten Mitteln, Borsäure, Naphthol, Jodoform, die Quecksilber- und Schwefelverbindungen in allen Formen, in wässriger oder ölgiger Lösung, in Kollodium, als Salben oder Pflaster, erwiesen sich gleichmäÙig machtlos, eine dauernde Besserung zu erzielen.

Gegen das Nässen der granulierenden Tumoren erwiesen sich die austrocknenden Pulver, die *Magnesia calcinata* und neuerdings das Dermatol, nützlich.

Durch häufige Bäder und tägliche Einreibungen mit einer Salicylsalbe z. B. kann man den Zustand der Kranken zu einem erträglichen gestalten.

Erklärung der Abbildungen.

Fig. 1, Fall 1. Gesamtansicht des Rumpfes und des Gesicht.

Fig. 2, Fall 1. Rechte Schläfengegend. (Die Haare stehen in Wirklichkeit dichter, als sie gezeichnet sind. Oberhalb des Endes der Augenbraue (x) ein kleines Fibroma molluscum mit erweitertem Follikel.)

Fig. 3, Fall 2. Gesamtansicht der Vorderfläche.

Fig. 4, Fall 2. Rücken.

Fig. 5, Fall 2. Teil des linken Vorderarms. — 4 Papeln von denen, die dem Ellbogengelenk am nächsten stehen, sind nach Abhebung der sie bedeckenden Kruste gezeichnet; dadurch kommen die trichterförmig erweiterten Öffnungen der betreffenden Follikel zur Ansicht.

Fig. 6. Schnitt durch einen Haar-Talg-Follikel der Seitengegend, der als kleine Papel mit Kruste erscheint.

a) Hornpfropf, der die Follikelöffnung auseinanderdrängt.

b) Eine dichter ausschende Masse; dieselbe besteht aus einem Haufen von Parasiten, die wie Körner aussehen. (Die Kerne derselben sind mit Karmin-Alaun gefärbt.)

c,c) Der Grund des Trichters oder Kelches, der von der erweiterten Follikelöffnung hergestellt wird, mit papillären Wucherungen der Epidermis; die letztere ist auseinandergedrängt und mit Psorospermien angefüllt.

d,d) Psorospermien, die größer als die übrigen sind, so dafs sie selbst bei dieser schwachen Vergrößerung sichtbar sind. (In der Zeichnung sind sie etwas zu groß geraten.)

e) Ein Haar mit seiner normalen Epidermisscheide.

f) Normale Talgdrüse.

g) Follikel eines anderen Haares mit einem Lappen seiner Talgdrüse.

h) Hypertrophierte Papille mit einem GefäÙ.

i) GefäÙ der Cutis, von lymphoiden Zellen umgeben.

k) Tangentialschnitt durch eine Papille mit ihrem Rete Malpighii.

Fig. 7. Schrägschnitt durch einen Haarfollikel des Rückens.

a) Hornschicht.

b) Ein Haufen, der die erweiterte Follikelöffnung ausfüllt, wie Hommasse aussieht und aus lichtbrechenden Körnern besteht.

c,c) Eine Stelle, an der sich Psorospermien in Form »runder Körperchen« im Innern von Epithelzellen finden.

d) Auseinandergezerrte Epidermis mit Psorospermien.

e) Papilläre Wucherungen.

f) Schrägschnitt durch ein Milchhaar mit seiner Epidermisscheide.

g) Haar kanal eines andern Haares, das ausgefallen ist.

Fig. 8. Teil der Epidermis einer Follikel-Öffnung, mit »runden Körperchen« und »Körnern«. (Alkohol, Karmin-Alaun.)

a) Hornschicht.

b) Körnerschicht.

c) Rete Malpighii.

d) Cutis.

e) Eine im Rete Malpighii eingeschlossene Psorospermie.

f) Freie Psorospermien in den durch Schrumpfung des Gewebes entstandenen Höhlungen.

g) Leere Höhlung.

h) Kernhaltige, lichtbrechende Körner in der Hornschicht.

Fig. 9. Interpapilläre Epidermis-Wucherung mit »runden Körperchen« (Osmiumsäure-Präparat).

a) Hornschicht. (Durch das Reagens schwarz gefärbt.)

b) Körnerschicht.

c) Rete Malpighii.

d) Cutis mit einzelnen Embryonal-Zellen.

e,c) Eingeschlossene Psorospermien.

f) Gruppe von 4 Psorospermien.

Fig. 10. Große Papel der Leistengegend (Fall II). Der Schnitt ist etwas schräg angelegt und zeigt die üppigen Epithel-Wucherungen, die vom Follikel ausgehen.

a) Follikel-Öffnung.

b) Ein Haar in seiner Scheide.

c) Höhlung infolge Erweiterung des oberen Teiles des Follikels; dieselbe ist mit degenerierten Epithelzellen, mit Epidermisschuppen und mit Psorospermien angefüllt.

d,d) Papillar-Wucherungen; sie haben eine Verbindungs-Achse (axe conjonctif) und Epithel-Bekleidung.

e,e) Epithelwucherungen, die in die Cutis eindringen.

Fig. 11. Intrazelluläre »runde Körperchen« und »Körner«. (Zupfpräparat.)

A) Epidermiszelle ohne sichtbaren Kern, mit einem »runden Körperchen«.

B) Epidermiszelle, deren Kern durch ein »rundes Körperchen« bei Seite gedrängt ist.

C) Das Nämliche.

D) und E) Lichtbrechende, kernhaltige »Körner«, von der Auflösung eines Follikelpropfes herrührend.

Two cases of "Psorospermis follicularis vegetans".

By

J. DARIER.

The cases described below are the first ever published under this title, by THIRIAULT (*Clinical observations, a contribution to the history of Psorospermis follicularis vegetans* of DARIER, Paristhesis, 1889) and DARIER (Study of the pathological anatomy of Psorospermis follicularis vegetans, in the *Annales de Dermatologie et de Syphilis*, July 25 1889). The second patient was shown before the Dermatological Congress of Paris in 1889.

Case 1.

Louise Amiel, aged 33, seamstress, admitted for the first time as a patient of Prof. FOURNIER's on April 14th 1888, she remained under that gentleman's care for three months, and in January 1892 she was re-admitted. In the interval she had been treated as an out-patient by several of the medical staff of the St. Louis Hospital.

Family History.

Mother died of pulmonary tuberculosis. No history of any affection of the skin in any of her ancestors or family.

Past History.

The patient has suffered from several strumous affections. In infancy she had ophthalmia, which has left opacities in both corneae, strumous glandular swellings and abscesses, discharges from the ears. She had typhoid fever at the age of 12 whilst in a Convent at Mâcon where she was educated. In 1885 Lupus made its appearance and recurred several times, causing destruction of the right alæ nasi where it is still active. About the same period at Lyons she had what appeared to be vulgar syphilides for which she took mercurial pills for two months; but from that time no similar lesion was observed so that it remains very doubtful whether she really had syphilis.

History of the Present Illness.

The eruption also began at Lyons in 1885 some time after the doubtful syphilides. It showed itself first about the epigastrium and the flanks in the shape of brownish crusts which were got rid of by means of green soap and sulphur ointment, but which soon reappeared in the same places. The affection spread rapidly to the sternal region, to the face, scalp and the other regions about to be named.

Present state.

A small, very dark, weakly woman. The eruption chiefly occupies the head and the trunk, the limbs being but slightly affected. The lesions are confluent in the following regions: Scalp, temples, in the naso-genial folds, on the chin, over the sternum, on the flanks, in the groins and in the intergluteal furrow. In other parts the lesions are scattered and discrete.

The Skin-lesions.

1. The primitive lesion as, for instance, it is seen on the flanks is a papule covered by a crust. The latter is for the most part brown sometimes rather yellow or grey, dirty-looking and of irregularly rounded outline; thickest at its centre it projects more or less from the surface of the skin, sometimes as much as 3 or 4 mm like a small cutaneous horn; even the least prominent papules give a definite sensation to the finger, that of a hard and dry substance. The crust is very adherent and when forcible detached leaves a funnel-shaped

depression into which it fits by a softish prolongation, which is of a yellowish-white colour looking like sebum. The funnel-shaped hollow has a slightly raised papular edge rose-grey or rose-yellow in colour, evidently corresponding with the orifice of a pilo-sebaceous duct and sometimes showing the hair still in situ.

2. Some of the lesions are more extensive and less prominent. The brown crust is spread out and measures 3 or 4 millimetres in breadth and its prolongation into the follicle is less sharply defined and more difficult to detach. When, however, the scale has been detached the orifice is found to be bounded by borders but little if at all raised.

3. In other parts the lesions are confluent forming irregular plaques of various sizes composed of a layer of brown or earthy, rather fatty material, which presents numerous elevations closely clustered together and giving to the hand the sensation of a rasp. If such a crust is removed, a tedious and painful process, there is exposed an irregular red surface with numerous funnel-shaped pits whence oozes a little serum but no blood. Thus a close study of these lesions shows that the follicles are the principal seat of the affection, but, as I pointed out in 1889, the disease also extends to the epidermis separating the follicles

Topographical Description.

There are no bald patches on the scalp. The hairs are dry, and as if powered by fine scales but they are not easily drawn out. The skin is covered with thick brown or grey very adherent crusts, between which the hairs project either singly or in tufts.

When one of the crusts has been detached the subjacent skin is uneven and shows projecting folds and papillary elevations of a slaty colour and between them depressions which resemble alveoli.

The temples, the naso-genial furrows, the circumference of the lips, and the chin are covered with slightly elevated crusts and plates which give the face a sordid appearance.

Around the plate-like crusts covering the temples discrete lesions are present and might be taken for freckles did they not feel hard and rough and when scraped yield crusts with follicular prolongations. There are present also papillary elevations in the centre of which are seen dilated pilo-sebaceous orifices filled with brown masses resembling comedones. Between the crusts the skin has a congested and irregularly pigmented appearance. On the chin and around the lips the crusts are smaller and less numerous than elsewhere, but here the rose colour of the lesions is more marked.

The external auditory meatus as far as they can be seen without a speculum are covered with a very adherent crust of a yellowish-brown colour. On the neck, the shoulders, and the back are found similar lesions in the shape of small scattered elevations. And then are besides in the interscapular region numerous comedones.

The areolæ of the nipples are deeply pigmented though otherwise healthy.

In the axillæ the eruption is confluent: each hair emerges from a brown crust which is attached to a rose-coloured base. The eruption has the most distinct characters at the level of the flanks and the epigastrium, forming two girdles of four fingers' breadth widening in the middle line in front where they tend to join each other and a large plaque covering the sternal region. Each plaque is made up of broad confluent papules of a greyish rose colour, and presents scattered over it little depressions containing brown crusts which project but little from the surface.

At the sides the lesions are more scattered and on the back the regular grouping is lost.

In the groins confluent lesions are again observed but close inspection shows that individually they are not larger than elsewhere. Around the anus, and in the inter-gluteal cleft are numerous crust-covered papules. The genital organs are free.

The state of the hands deserves special mention. On their dorsal aspect are a crop of unmistakable flat warts which several years ago the patient says presented crusts like those already described on the trunk and elsewhere. On the palmar surface of the two hands and of the fingers there is a striking irregularity of the papillary ridges: they are deformed by punctiform thickenings of the horny layer; the palm looking as if studded with minute semi-transparent yellowish points.

The feet show a similar but less marked condition.

The nails both of fingers and toes are almost all longitudinally striated and their edges irregularly broken, showing an abnormal brittleness.

The mucous membranes as far as they can be examined are healthy.

From the regions where the eruption is confluent, especially from the scalp, emanates a heavy mawkish and repellent odour. There is no itching at ordinary times, through the patient scratches herself and detaches several crusts when in perspiration.

There is no symptom of any internal affection: all the functions are normal.

Case II.

Louis Finot, aged 45, book-binder, has been an in-patient at the St. Louis Hospital on several occasions under M. M. OLLIVIER, LAILLIER, BESNIER (1888) and FOURNIER (1889—1892).

Family-history.

Father died aged 65 and appears to have been addicted to alcoholism. Neither father, mother, nor either of the patient's brothers are known to have had any skin-disease.

Personal-history.

The patient was born at St. Omer. He is married, has no children; his wife, whom we have seen, is in good health and has not taken the disease though for the first seven years of his present illness the patient cohabited with her. Patient had gonorrhoea when 21, no Syphilis.

Present Illness.

This began in 1881 or 1882, at Lille, where F. had been living for seven years. The crusts appeared first on the sternum, next on the waist, the back, the face and the scalp. The patient whose memory is very defective could give no further information to be relied on.

The eruption was well developed when (1883) the patient was first admitted to the St. Louis Hospital on account of a mastoid abscess. Whilst in the hospital he contracted small-pox.

In the same year a cast of the lateral aspect of the trunk was taken. The specimen (No. 879 of the general collection of the museum) shows papules, which, close-set on the flank, more scattered about the epigastrium and the groin, prominent, horny, dark-brown or grey in colour, give at a distance the impression of a vast *Nævus Verrucosus*. At that time the affection was thought to be a lichen.

Another cast (No. 1118) taken in 1886, represents the left inguinal fold and is labelled: "Inflammation of the pilo-sebaceous follicles."

In the whole of the pubic and inguino-scrotal regions the skin is very thick and is covered with hemispherical tubercles varying from

the size of a cherry-stone to that of half a filbert, often heaped up in irregular masses several centimetres broad and separated from each other by deep fissures. These tubercles are rose-coloured and have in their centre an orifice discharging a puriform liquid.

M. THIBAUT described the condition of the patient in his thesis in 1889. There has been but little change in the eruption since that time.

Present State.

The typical primary lesions are absolutely identical with those I have described in Case I.

Distribution.

The scalp shows no bald patches but is covered with yellowish-brown confluent patches; when these are detached the skin has an irregular worm-eaten look and the hairs stand up in tufts.

Every part of the face save the eyelids and the outer margin of the orbits is studded with reddish-brown papules covered with irregular brown crusts and presenting a central orifice from which a small crust projects. The papules are markedly confluent on the forehead at the roots of the hairs, on the eyelids, the temples, in the naso-genial and the mento-labial furrows and on the cheeks where the hairs of the beard are few and far between. The mucous membrane of the mouth is healthy; the tongue is always coated and the papillae elongated but not more so than in many healthy persons. The pinna of the ear and the external auditory meatus are covered with crust-capped lesions which project but little. The shoulders and the neck are relatively less effected than the face. On the back is a huge plaque lying in the middle region and extending to the loins where the skin is thickened, purple or brownish red, and presents numerous dilated follicular orifices filled with black comedo-like plugs which are hard and sometimes project beyond the surface. When these plugs are picked or squeezed out there remains a funnel-shaped depression lined by what looks like sebaceous matter. On the lateral aspect the lesions are again very numerous but generally not confluent; they have the appearance of ordinary crust-covered papules; a similar condition prevails on the anterior aspect over the ribs. Along the sternum and in the epigastrium is a plaque similar to that on the back, and again, in the axillae a like condition exists.

In the hypogastric region the lesions are large and increase progressively in size towards the pubes. Here they form large red hemispherical projections devoid of crusts but with a crateriform orifice from which soft sebaceous matter can be expressed. On the pubes, which is almost devoid of hair, the lesions are confluent and form mulberry-like tumours separated by deep clefts. These tumours are bright red, and flabby and pierced by numerous crateriform orifices; the epidermis has disappeared from their most prominent parts so that there is a constant discharge and this is of a mixed sero-purulent character and has a pestilential odour. The penis and the lower part of the scrotum is free. The intergluteal furrow presents lesions not quite so large and also plaques composed of confluent papules. The buttocks are but slightly affected. The eruption is more abundant on the inner than on the outer surface of the thighs. It is lost on the dorsal surface of the feet. On the upper limbs it is only found on the fore part of the upper arm and on the postero-external aspect of the fore-arm. In the latter situation it is most abundant, and interesting from its being quite typical (Fig. 5). The milium or lenticular papules covered with brownish crusts, thickest in the centre and confluent with an adjoining crust where two papules are placed close together. In this situation the crusts are remarkably hard and dry and they can only be detached with difficulty; their removal exposes the funnel-shaped follicular orifice with its raised margin as depicted in several neighbouring lesions on the elbow in Fig. 5.

The backs of the hands are covered with flat warts which the patient says have been present from childhood.

The palmar surfaces of the hands and fingers is riddled with little yellow spots resulting from local thickenings in the horny layer which distort the papillary ridges. A similar condition is present on the soles of the feet. The nails both of the hands and of the feet, are longitudinally striated and brittle. There is no itching. The patient only complains of the constant discharge in the inguinal regions. The whole skin gives of a heavy repellent odour.

The general health is middling. The patient is very frail, thin, and weakly. For some years he has had chronic bronchitis. He is still able to work at his trade now and again.

Course of the Disease.

In the case of the woman the eruption has now been present for seven years in that of the man for ten years, in both it developed under circumstances which give no clue to the aetiology of the affection. Both patients are weakly, almost strumous, individuals without any special hereditary taint, both had reached adult years before they showed any sign of the affection.

The first efflorescences were placed on the anterior aspect of the trunk, over the sternum and about the epigastrium; then in the course of a few months the disease by rapid extension came to have the distribution it has at the present time. Neither patient could definitely fix the date of the commencement — so insidious and free from subjective phenomena was the disease, which in one year was completely established. Since that time no sign of healing has been observed. In the case of the man hypertrophic lesions, which are absent in the woman, developed on the pubes during the third year.

During the four years I have had these two patients under observation no important modification has occurred in spite of the most varied methods of treatment. On the contrary the affection has advanced in certain regions and still tends to spread. At the present moment it is less definitely limited to the "areas of confluence" I have described. Moreover in these areas the skin which separates the papules has undergone changes, assuming a claret, or brownish rose-colour due to infiltration of the papillary body, increased vascularisation and diffuse pigmentation. This change is particularly well-marked in the sternal plaque of both patients and in the dorsal plaque of the man. Comparison of the casts taken at different times with one another and with the patients shows that there is a tendency to this chronic inflammatory change in other parts. On the forearm, however, no such change has occurred (Fig. 5).

The pubic and inguinal tumours of the man are less bulky and harder than they were four years ago. The tubercles have sunk and the purulent discharge has diminished in amount; the oozing is now chiefly serous and results from excoriation of the surface.

Histological Examination.

Preparations were made from each patient. In both cases the results were identical. A section of a middle-sized typical lesion consisting of a papule with a projecting crust adhering to it, such as are present on the back and the flank, hardened in alcohol and stained in picrocarmine shows the following points:

1. The lesion chiefly affects the follicles; though it may involve the surface epidermis its starting-point is in the follicle, which is always more extensively affected than the neighbouring parts. The deeper part of the follicle, the hair and its sheaths, as well as the sebaceous gland, are normal, but the outermost part of the follicle forms a funnel-shaped or cup-like dilatation which is filled with horny cells and the peculiar structures I am about to describe presently.

The stratum granulosum is prolonged in most cases to the deepest part of the funnel and contains more eleidin-charged cells than is normal, but the cells are pushed aside and separated by structures foreign to the part. The stratum mucosum at the sides and bottom of the funnel shows several abnormal features. Its component cells are in some parts separated by rent-like clefts, and its interpapillary

portions are prolonged into the corium as irregular processes of varying length. The dermis itself may be but little altered but usually I have found its vessels dilated and surrounded by small round cells.

The characteristic and special feature of the lesions, which at first sight might be taken for keratosis pilaris, is certain elements in the epidermis. Among the disarranged cells of the stratum mucosum and the stratum granulosum are to be seen round bodies, as large as epithelial cells or but little smaller, composed of granular protoplasm which encloses a nucleus more or less sharply defined, and is surrounded by a highly refracting membrane of double contour. These round bodies are enclosed in spaces from which they may fall in the preparation of the sections; when this occurs their bed appears to be hollowed out of the interior of the epithelial cells themselves an appearance which is confirmed by teased-out preparations. They present various modifications of internal structure, sometimes they contain granules which stain deeply like eleidin-drops. I was unable to find a differential stain which would distinguish them from the epithelial cells.

The round bodies move with the epithelial cells into the horny layer and in their passage become modified; their volume is diminished, the nucleus is somewhat obscured though it still takes stains, and the doubly-contoured membrane ceases to be distinct. Thus transformed into round or oval "grains" they form a considerable part of the horny plug which fills the follicular infundibulum and projects on the surface of the papule. As I have said the presence of these elements is not limited to the orifices of the follicles. They are frequently found in the epidermis of the neighbouring parts or even at a certain distance from the follicles. Their appearance, however, is precisely the same as those described in the infundibular dilatations; "round bodies" in the rete, "grains" in the horny layer. These extrafollicular lesions give rise to the crusts which cover a whole papule or form a plaque covering an extensive area.

One may advantageously study the characters if not the relations of these elements in preparations made by softening a morsel of one of the plugs in a 40% solution of potash, or by the action of a 10% solution of ammonia for some hours, or again by that of a 2% solution of bichromate of ammonia for several days. After a plug has been removed with a curette or a pin one can collect a little material which may be mounted at once in iodised serum or some other medium. In the latter preparations when the material is taken from the bottom of the depression "round bodies" are always to be recognised by their highly refracting membrane of doubly contour, their granular protoplasm and their more or less sharply defined nucleus.

Some of these bodies are free, but I have many times been able to satisfy myself and others that some of them again are incontestably contained within epithelial cells, the nucleus of which, when it is present, is pushed to one side (Fig. 11, B, C).

Preparations made from the outer part of the plug contain none of the "round bodies" but innumerable highly refracting "grains" the nucleus of which stains with difficulty. They are accompanied by horny cells, and occasionally they rest in hollow depressions in these cells but I have not been able to say with certainty that the cell actually inclosed the "grain".

I should add a few words concerning the exuberant lesions of the inguinal regions in Case II. The sections of these tubercles show (Fig. 10) around a dilated pilo-sebaceous follicle ramifying epithelial processes separated by strands of connective tissue constituting a structure like that of a papilloma or an epithelioma. The condition is evidently due to an exaggeration of the proliferation of the interpapillary epithelial processes already referred to in connection with the smaller lesions. This excessive proliferation explains the hypertrophic character of the lesions about the pubes and the groins of the man. The dilated pilo-sebaceous orifice is filled with sebaceous matter

which contains numerous "grains" and some bacteria. The epithelial vegetations contain "round bodies".

Nature of the disease.

The clinical and anatomical study of these two cases shows that the disease affects only the epidermis and especially the pilo-sebaceous follicles. The affection differs from keratosis and other affections of the epidermis, this difference is very marked, when the histological characters are compared.

The special histological features of this disease are the structural elements I have called "round bodies" and "grains". The former are found in the malpighian layer, the latter in the horny layer. At the same time and, I think, as a secondary process an exaggerated keratosis of the affected regions is found on the one hand and on the other an epithelial proliferation of the walls of the follicles — this proliferation is sometimes very extensive.

Any decision as to the nature of the disease must depend directly on the interpretation put upon the special elementary structures.

Three years ago, when I was studying the disease for the first time I noticed the peculiar corpuscles lying inside the epithelial cells and pushing aside their nuclei. No known degeneration could cause such a phenomenon, and at the time I was unacquainted with unicellular parasites which live in the very heart of epithelial cells: so I thought the condition must be something new. I showed my preparations to my master M. MALASSEZ, who recognised in them the characteristics of coccidia, and convinced me that the malady must be caused by these parasites. Prof. BALBIANI, whose work on the sporozoa is universally known, was also kind enough to confirm that opinion.

One must notice that from their first appearance in the Malpighian layer the "round bodies" differ from the epithelial cells — they are without prickles to join them to neighbouring cells whilst they have a doubly-contoured cell-membrane. The character of their nucleus and their intracellular situation put out of court any idea of degeneration, which would be unlike anything yet observed in the epidermis. I am convinced that we have to deal with a species of psorosperms which invade the deepest layers of the epidermis and there, by some process I have not been able to follow, they multiply and by their presence determine keratosis and proliferation of the interpapillary epithelial processes. I am strengthened in my conviction by the analogy of these bodies with the better known coccidia, for instance in the rabbit's liver, and also with the bodies considered by many authorities to be psorosperms, for instance those found in molluscum contagiosum, of man and of fowls, in certain forms of epithelioma etc. In all these affections the tissues of the organism reacts against the parasite (if such it be) in a manner quite comparable to that I have observed in this affection for which I have proposed the name "Psorospermiosis follicularis vegetans", thus affirming its parasitic nature.

At the same time I do not fail to recognise that up to the present I have been unable to find in my preparations corpuscles which represent all the various stages known to occur in the development of coccidia; I have not succeeded in demonstrating the auto-inoculability of the malady, nor in transmitting it to any kind of animal; finally cultures have only yielded modifications of the corpuscles which are possibly to be explained by the effects of maceration. But it must be remembered that the life-history of coccidia is but little known and may be highly complex.

The authors who after me have studied cases of the same disease have not for the most part accepted my view, but have raised objections which at least deserve mention.

It has been objected that the parasitic theory is not likely to prove correct since it is improbable that coccidia can transform themselves into highly refracting "grains". This objection falls before the observation of M. MALASSEZ, that this transformation occurs in the coccidia of the rabbit's liver.

Some observers have denied that the "round bodies" are really placed inside epithelial cells — my observations on this point have been confirmed by other observers. Again much has been made of the likeness which the nucleus of the "round bodies" bears to that of an epithelial cell, and also the presence of granules which behave like eleidin in the protoplasm of the "round bodies" has been insisted on.

From these considerations it has been thought the special bodies were cells of endogenous origin — a phenomenon on of very doubtful existence; or by others again that they resulted from an irregular and precocious keratinisation of the epithelial cells some of which suffer this change, but without any apparent cause.

Another series of objections are based upon clinical data. I myself have shown that the disease does not appear to be directly contagious since the wife of my second patient had not contracted the disease; but on the other side two instances of the disease have been noticed in members of the same family.

The warty lesions which are present on the back of the hand in most of the patients and which may be allied to the punctiform keratosis of the palms, and the affection of the nails which appears to be constant, are in favour of there being a general trophic derangement of the epidermis, and this is the primary rather than the secondary part of the disease according to the view of some authors who would regard it as a near ally of the keratoses and verrucose affections, but they recognise, however, the individuality of the disease as something quite distinct.

From what I have said it follows that in the absence of absolute demonstration of the parasitic nature of the disease we know nothing with certainty if its essential character. As a provisional name the title "Psorospermiosis follicularis vegetans" may be retained as it preserves the individuality of the disease.

Diagnosis.

To judge from my two cases and by the others which have been published the features of the disease are so pronounced that probably diagnosis is easy in all cases. One must take as a basis:

1st. The distribution of the eruption — this has already been sufficiently insisted on in the foregoing account.

2nd. The characters of the primary lesion — a papule covered by a crust which dips into a follicular orifice.

3rd. The microscopic characters of the crust when broken up, and of the softer contents of the follicle which will afford the "round bodies" and the highly refracting "grains".

The first observers of the condition deemed it akin to lichen or folliculitis.

Certain observations published under the title of keratosis follicularis or of acne sebacea cornea, and still earlier "ichthyosis sebacea", or again "general hypertrophy of the sebaceous system" are to be counted — at least in part — as cases of psorospermiosis follicularis. It would hardly be possible, at any rate for any length of time, to mistake the affection for lichen planus, ichthyosis sebacea, keratosis pilaris, acanthosis nigricans, ichthyosis hystrix, navus verrucosus etc. In one case of keratosis follicularis, which came under my observation and in which there were plaques at the nape and in the joint-flexures I was obliged to have recourse to the microscope which at once enabled me to distinguish the case by showing an absence of "grains" in the horny crust.

The corpuscles of molluscum contagiosum resemble the "grains" but they are much larger and the clinical features of the eruption and its distribution are entirely different.

Treatment.

I cannot recommend any treatment of a curative nature because after innumerable trials I failed to find a remedy.

My aim was a double one: to soften the horny productions and to attack the parasites, which I concluded were the cause of the

affection. I must add that my two patients have shown no readiness or perseverance in allowing themselves to be treated, however mild the measures taken. Exfoliants such as black soap, salicylic acid etc., and moist or impermeable dressings were badly tolerated — they cause a great deal of irritation and only after a long time induce separation of the crusts which re-form very quickly.

Parasiticide applications, used either alone or together with the preceding remedies, from boric acid, naphthol and iodoform, to preparations of mercury or sulphur in all shapes, in solution, watery or oily, in collodion, as pomades or plasters, have without exception failed to induce any lasting improvement.

The oozing from the hypertrophied lesions was successfully checked by calcedin magnesia and more recently by dermatol.

Very frequent baths, daily inunctions of salicylic pomade etc., will keep the sufferers in an endurable condition.

Explanation of figures.

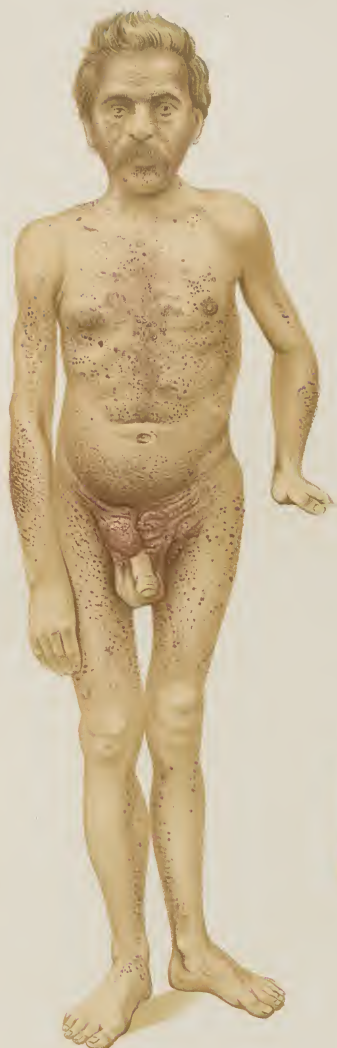
Fig. 1. Case I. General view of the trunk and face.

- " 2. id. The right temporal region. The hairs are represented as being more scattered than they really are. Above the outer end of the eyebrow (at 'x') is a little fibroma molluscum with a dilated follicle.
- " 3. Case II. General view, anterior aspect.
- " 4. id. The back.
- " 5. id. A part of the left forearm. Four of the papules nearest the elbow are drawn after detachment of the crust which covered them. Showing the dilated funnel-shaped orifice of the corresponding follicle.
- " 6. Section of a pilo-sebaceous follicle from the flank; it constituted a small papule covered by a crust.
 - a. horny plug distending the orifice of the follicle.
 - b. Matter which has a more dense appearance, composed of an accumulation of parasites in the shape of "grains" the nuclei of which are stained by alum-carmin.
 - c. c. bottom of the follicular dilatation, showing the papillary vegetations of the epidermis, which has its structure disturbed by numerous psorosperms.
 - d. d. Psorosperms larger than the average and visible with a low power (the draughtsman has exaggerated their dimensions).
 - e. A hair surrounded by its normal epidermal sheath.
 - f. Normal sebaceous gland.
 - g. Another hair follicle with a lobe of the sebaceous gland.
 - h. Hypertrophied papilla containing a vessel.
 - i. A vessel of the corium surrounded by lymphoid cells.
 - k. Tangential section through a portion of the rete covering a papilla.
- " 7. Oblique section of a hair-follicle from the back.
 - a. horny layer.

- b. horny-looking substance composed of highly refracting "grains", which fill the dilated orifice of the follicle.
- c. c. The region in which psorosperms, in the form of "round bodies", are found encysted within epithelial cells.
- d. disorganised epidermis containing psorosperms.
- e. papillary vegetations.
- f. downy hair cut obliquely, surrounded by its epidermal sheath.
- g. space from which a hair has fallen.

Fig. 8. A portion of the epidermis of a follicular orifice showing the "round bodies" and the "grains" (alcohol and alum-carmin).

- a. horny layer.
- b. granular layer.
- c. Malpighian layer.
- d. Corium.
- e. Psorosperm encysted in the Malpighian layer.
- f. Psorosperms lying free in artificial cavities resulting from retraction of tissues.
- g. empty cavity.
- h. highly refracting "grains" in the horny layer.
- " 9. An interpapillary growth of epidermis containing "round bodies" (osmic acid preparation).
 - a. horny layer blackened by osmic acid.
 - b. granular layer.
 - c. Malpighian layer.
 - d. Corium containing some embryonic cells.
 - e. e. Encysted psorosperms.
 - f. group of four psorosperms.
- " 10. A large papule from the groin (Case II); a slightly oblique section, showing abundant epithelial vegetations springing from the follicle.
 - a. orifice of the follicle.
 - b. a hair surrounded by its sheath.
 - c. the cavity resulting from the dilatation of the upper part of the follicle; it is filled with degenerated epithelial cells, epidermal globes and psorosperms.
 - d. d. papillary vegetations consisting of an axis of connective tissue with an epithelial covering.
 - e. e. epithelial buds penetrating into the corium.
- " 11. "round bodies" inside epithelial cells, and "grains", — teased preparation.
 - A. epidermal cell without a visible nucleus, containing a "round body".
 - B. epidermal cell the nucleus of which is pushed aside by a "round body".
 - C. idem.
 - D.—E. highly refracting nucleated "grains" obtained by breaking up one of the follicular plugs.





Psorospermose folliculaire végétante.

Par
J. DARIER.

II.

Reproduction d'après les collections de l'École de Dermatologie de Paris.



Zwei Fälle von DARIERScher Dermatoze.

Von

E. SCHWENINGER und F. BUZZI.

Einleitung.

Die Hautkrankheit, von der im nachstehenden die Rede sein soll, ist kein Unikum, wenigstens hat die Litteratur der letzten drei Jahre schon über zehn einschlägige Fälle bekannt gemacht, wovon der erste in Deutschland zur Beobachtung gekommen aus unserer Klinik stammte und schon Gegenstand einer Publikation gewesen ist (BUZZI und MIETHKE, *Über die Dariersche Dermatoze*, *Monatsh. f. prakt. Derm.*, 1891, No. 1 und 2). *

Ist danach diese Affektion auch nicht sehr selten, so ist sie doch immerhin bis jetzt wenig bekannt. Dazu kommt noch, daß die Ansichten über die Ätiologie und das Wesen derselben ganz diametral auseinandergehen. Um so lieber entsprechen wir dem Wunsche der hochgeschätzten Redaktion, in diesem Atlas durch möglichst genaue Abbildungen und objektive Darstellungen der klinischen, histologischen, therapeutischen und experimentellen Beobachtungen, Untersuchungen und Befunde bei dieser Affektion das Verständnis für dieselbe fördern und sie ganz im Sinne der hohen Zwecke des Atlas weiteren Kreisen erschließen zu wollen.

Diesem Wunsche folgen wir bereitwilligst durch den Beitrag unserer wenigen Bausteine.

Fall I.

Anamnese, Status, Behandlung, Verlauf.

Es handelt sich hier um einen Patienten, der am 1. Juli 1890 wegen eines Ausschlages am Kopfe in die Klinik für Hautkranke der Charité aufgenommen wurde. Derselbe ist 16 Jahre alt und Metallschleifer. Seine Mutter soll vor 13 Jahren an Karzinom gestorben sein. Im Kindesalter überstand er Masern, Diphtherie und Lungenentzündung.

Die Hautaffektion, derentwegen Patient zur Behandlung kommt, besteht seit dem 7. Lebensjahre. Dieselbe ist mehrfach behandelt worden, hat sich auch zeitweise gebessert, um jedoch immer wiederzukehren.

Der ganze behaarte Kopf ist mit größtenteils zusammenhängenden Borken bedeckt, unter welchen die Haut sich stark gerötet, nässend und stellenweise exkoriert zeigt.

Neben diesem »impetiginösen« Ekzem fällt zunächst ein eigentümlicher, symmetrisch verteilter Ausschlag beiderseits

am Handrücken und bei weiterer Untersuchung auch in den Achselhöhlen, in den Leistenbeugen, in der Nabelgegend, in den Klavikulargruben, sowie im Nacken auf.

Dieser Ausschlag soll seit den ersten Lebenswochen bestehen und allen Mitteln Widerstand geleistet haben, so daß Patient denselben jetzt nicht mehr berücksichtigt, zumal er keine subjektiven Beschwerden, weder Jucken, noch Brennen oder Stechen, empfindet.

Unter den Blutsverwandten des Patienten soll keiner von derselben oder einer ähnlichen Hautkrankheit befallen sein.

Näher betrachtet, zeigt der Ausschlag folgendes Bild: Der Handrücken und die Dorsalseiten der Finger sind mit dicht aneinanderliegenden Erhabenheiten besät, welche den Hautfelderungen entsprechen. Diese Erhabenheiten bestehen augenscheinlich aus einer übermäßig fest anhaftenden Hornauflagerung, fühlen sich hart und eigentümlich rau an. Die Farbe derselben ist schmutzig-bräunlich, während die übrige Haut im allgemeinen hier livide erscheint.

In den Leistenbeugen, in den Achselhöhlen, sowie am Nabel, im Nacken und in den Klavikulargenden hat der Ausschlag ein etwas anderes Aussehen. Hier sind die hirse-korn- bis linsengroßen Erhabenheiten unregelmäßig zerstreut, sie stehen vereinzelt oder zu mehreren in Plaques vereinigt. Auch sind sie mehr zugespitzt und zeigen stets in ihrer Mitte einen kleinen schwarzen Punkt, der sich indessen nicht, wie ein Komedo, ausdrücken läßt. Selten sieht man aus einer dieser Effloreszenzen ein Haar oder ein Lanugohärchen hervortreten, während solche öfter zwischen denselben vorhanden sind.

Die Farbe der Erhabenheiten ist an den letztgenannten Stellen graugelb, die zwischenliegende Haut hat ein ganz normales Aussehen. Für den über dieselben hingleitenden Finger fühlen sich die Effloreszenzen hier noch härter und rauher an, als am Handrücken. Übt man auf eine derselben einen etwas stärkeren Druck aus, so empfindet der Patient einen heftigen stechenden Schmerz, und das ist in den Achselhöhlen besonders der Fall.

Diese Erhabenheiten lassen sich unschwer mit dem Fingernagel, leichter mit der Spitze eines Skalpels entfernen. Es bleibt dann eine gerötete Stelle zurück, die nur selten blutet.

Der übrige Körper ist frei von jedem Ausschlage.

Namentlich ist an den Streckseiten der Extremitäten auch nicht einmal ein geringer Grad von Lichen pilaris zu finden.

Die Fingernägel sind zerklüftet, brüchig und an ihren freien Enden mit dem Nagelbett durch lamellöse Hornmassen verwachsen.

Der Patient ist gut gebaut, für sein Alter ziemlich groß, aber schlecht genährt. Sein Körpergewicht beträgt nur 43,5 kg. Es besteht eine mäßige Schwellung der Nacken-, Achsel-, Submaxillar- und Leistendrüsen. Sein »lymphatisch-skrophulöser« Habitus ist außerdem noch durch das Vorhandensein einer elefantiasischen Verdickung der Oberlippe und der Nase, sowie durch eine chronische Rhinitis dokumentiert. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt keine krankhaften Veränderungen an denselben. Patient leidet sehr an kalten Händen und Füßen, sowie an Hyperhidrosis dieser Körperteile und in der Achselhöhle.

Am Kopfe lag, wie schon gesagt, das gewöhnliche Bild des impetiginösen seborrhoischen Ekzems vor, und der Zustand besserte sich auch an dieser Stelle sehr schnell unter einer lokalen Behandlung mit weißer Präzipsitsalbe und heißen Seifenwasserwaschungen, später mit Resorzin-Schwefelsalbe neben Leberthran, Syrupus ferriodati und guter Ernährung innerlich. So war schon nach vierwöchiger Behandlung, also Anfang August, hier eine vollständige Heilung eingetreten.

Die übrigen erkrankten Stellen wurden mit verschiedenen Mitteln behandelt, und zwar der Hals und die beiden Hände mit 10%iger Resorzinsalbe, 10 %eigem Salizylkollodium und UNNAScher Sublimatkarbolsalbe, während diesontigen Stellen vorläufig nicht behandelt wurden. Es zeigte sich hierbei die UNNASche Sublimatkarbolsalbe am wirksamsten, das Salizylkollodium minderwertig, die Resorzinsalbe leistete am wenigsten. Am 15. Juli, also nach 14tägiger Behandlung, war der Ausschlag am Halse unter starker Ablösung der Epidermis ziemlich verschwunden. Jetzt wurden auch die Achselhöhlen, Leisten und Nabelgegend mit UNNAScher Salbe in Angriff genommen, und bei der Entlassung am 19. August war der Ausschlag überall gebessert.

Die einige Tage lang nicht mehr behandelten Stellen auf den Handrücken zeigten indessen schon wieder deutliche Effloreszenzen.

Nach der Entlassung des Patienten aus der Charité haben wir denselben fortdauernd weiter beobachtet. Schon nach acht Tagen, während welcher Zeit keine Therapie ausgeübt wurde, waren die Erhabenheiten überall, namentlich aber in den Achselhöhlen und in den Leistenbungen deutlich gewachsen. Auch eine Zunahme der Effloreszenzen an Zahl glauben wir mit ziemlicher Sicherheit wahrgenommen zu haben, besonders in der Nabelgegend, wo die befallene Hautfläche jetzt entschieden größer geworden ist.

Seit drei Wochen (Ende September 1890) haben wir die Hände mit Einsparungen von flüssiger alkalischer Grundseife behandelt und auch insofern gute Resultate erzielt, als durch die keratolytische Seifenwirkung die Erhabenheiten von übermäßiger Hornbekleidung befreit werden und infolgedessen die Haut sich nicht mehr so hart und rauh anfühlt.

Vereinzelte Stellen in der Leistengegend behandeln wir mit Salizylpflastermull, andere mit einer starken Salizylpaste und, wie es scheint, mit gutem Erfolge.

Anfang Oktober 1890 blieb Patient einfach aus, und haben wir seitdem über ihn nichts erfahren können.

Fall II.

Anamnese.

M. W., 46 J., jüdischer Konfession, ledig, aus Ostpreußen, läßt sich am 9. Februar 91 auf unsere Station aufnehmen. Sie leidet seit über 30 Jahren an einer Hautkrankheit, die in Form von vereinzelten roten, stark juckenden Pickelchen an den Leisten und anliegenden Bauchgegenden zuerst auftrat. Von hier aus griff die Krankheit langsam weiter um sich, und zwar nicht allmählich, sondern durch Nachschübe von roten Pickelchen, und da die alten Stellen nicht heilten, so ward bald der ganze Bauch von den Pickelchen besetzt, dann die seitlichen Thoraxseiten, besonders intensiv die Achselhöhlen und von hier aus ziemlich symmetrisch die Arme, die Beuge- sowohl wie die Streckseiten. Die Ausbreitung der Krankheit über genannte Körperteile hatte ungefähr ein halbes Jahr vom Beginn derselben in Anspruch genommen. Nach einem Jahre wurde der Rücken, nach zwei Jahren die Oberschenkel, nach fünf die Hüften ergriffen, und immer war jeder neue Nachschub von heftigem Jucken begleitet. Gleichzeitig mit diesem Umsichgreifen der Krankheit über weitere Körperstellen zeigte sich ein Dichterwerden der Effloreszenzen durch Auftreten von einzelnen oder Gruppen von neuen Pickelchen zwischen den alten. Letztere Erscheinung war dadurch leicht erkennbar, daß die neuen Pickelchen immer von roter Farbe waren, während die älteren eine graue oder hellbraune bis braunschwarze Farbe aufwiesen. Die Pickelchen sind immer trocken gewesen, nur ab und zu kamen unter ihnen einzelne Blasen zum Vorschein, die nach Entleerung einer hellen klebrigen Flüssigkeit abblätterten und heilten. Die letzten Eruptionen haben sich vorne am Thorax, namentlich in den Brustdrüsengegenden entwickelt.

Die Patientin litt in frühester Kindheit mehrfach an einem Ausschlag von Eiterbläschen am Kopfe, von denen manche von Erbsengröße, wonach die Kopfhaut durch zahlreiche Narben entstellt blieb. Später und auch in letzter Zeit zeigte sich oft ein nässender Ausschlag am behaarten Kopf, wonach die Haare viel ausgegangen sind. Im Alter von 11—12 Jahren kam die Gürtelrose, welche sehr brannte und deren Bläschen nach einer Woche eitrig wurden. Bei dieser Gelegenheit wurde ärztlicherseits eine Fontanelle am rechten Arm angelegt. Die jetzige Hautkrankheit soll damals, nach Abheilung der Gürtelrose aufgetreten sein. Im Jahre 1866 litt Patientin 10 Wochen lang schwer am Typhus, wobei sie während der ersten beiden Wochen bewusstlos war. Im Jahre 1877 konstatierte bei ihr ein Arzt, an den sie sich wegen des Hautleidens gewandt hatte, »Fischschuppenkrankheit«.

Über erbliche Krankheiten in der Familie ist nichts bekannt, der Vater starb an einer Brusterkrankung, die Mutter bei einer Entbindung. Die sechs Geschwister der Patientin haben ihres Wissens keine ähnliche oder andere Hautkrankheit und sind — mit Ausnahme von einer an Herzfehler leidenden Schwester — auch sonst gesund. (Diese Thatsache

bestätigte uns ein Bruder der Patientin, den wir später gelegentlich darüber interpellierten.)

Die bei Patientin früher immer regelmäÙig aufgetretene Periode ist seit zwei Monaten ganz ausgeblieben, und klagt Patientin seit dieser Zeit über heftige Kopfschmerzen, Appetitmangel, Schwäche, Schlaflosigkeit.

Bis jetzt hat Patientin gegen das Hautleiden Leberthran eingenommen, eine weiÙe Salbe eingerieben und viel gebadet, doch nur mit vorübergehendem Erfolg.

Status.

Patientin ist eine mittelgroÙe, gut gestaltete und intelligente Person mit schwarzem Haar, dunkelbraunen Augen und brauner Gesichtsfarbe. Bis auf die äußere Haut ist an ihren Organen nichts Abnormes zu konstatieren.

Fast der ganze Körper, mit Ausnahme von Gesicht, Hals, Volarflächen der Hände, Unterschenkeln und FüÙen ist der Sitz eines eigentümlichen, symmetrischen, verrukösen, aus einzelnen mehr oder minder dicht aneinander sitzenden Knötchen bestehenden Ausschlags. Sehr dicht sind die Knötchen am Rücken, am Bauch, in den Leisten, an den unteren seitlichen Thoraxpartien, in den Achselhöhlen, über den Innenseiten der Oberschenkel, am dichtesten quer über der Kreuzgegend, wo sie in Plaques gruppiert sind und wo stellenweise keine normale Haut zwischen ihnen erscheint. Doch lassen sich auch hier die einzelnen Knötchen durch ihre beträchtliche Hervorragung leicht voneinander unterscheiden. Kleine Gruppen von drei und mehreren Knötchen kommen oft vor und manchmal sind sie perschnurartig angeordnet. Ihre Größe variiert zwischen der eines Stecknadelkopfes und einer kleinen Linse, wobei die Basis etwas breiter, die Spitze etwas geschmälert erscheint und die Erhebung vom Niveau der Haut durchschnittlich 1—2 mm beträgt. Die Farbe der Knötchen ist schmutzig-grau bis bräunlich und dunkelbraun, in den Falten, Leisten, Achselhöhlen etc., da, wo der Schweiß eine Mazeration leicht herbeiführen kann, ist die Farbe graurötlich. An letzteren Stellen ist auch die *Konsistenz* eine weichere gegenüber den übrigen Körperstellen, und der darüber fahrende Finger wischt hier von den Knötchen eine fettige Epidermisauflagerung weg, die sich zwischen den Fingern zerreiben läÙt. An anderen Stellen ist die Konsistenz eine härtere, und es gelingt erst durch die Fingernägel oder ein Skalpel die Epidermisauflagerung mehr oder minder schwer zu entfernen, wobei eine rote, feuchte, oft blutende unebene Fläche zurückbleibt. Dieses Abkratzen der Knötchen, sowie der Fingerdruck auf dieselben verursachen heftiges Stechen.

Sehr selten sieht man ein Lanugohärchen aus einem Knötchen hervorragen, öfters dagegen tragen letztere ein oder mehrere schwarze Pünktchen in ihrer Mitte. Es läÙt sich makroskopisch nicht feststellen, daÙ die Knötchen den Haarfollikelmündungen mit Vorliebe entsprechen, obwohl ein derartiges Verhältnis stellenweise mal vorhanden zu sein scheint. Zwischen den Knötchen findet man hier und da vereinzelte runde, rote, erbsengroÙe, von der Hornschicht entblöÙte Stellen, wie kleine ihrer Decke beraubte und in Abheilung begriffene Blasen. An der Peripherie der alten Herde, da, wo nach Aussage der Patientin frische Eruptionen

stattfinden, begünstet man vielen aufgekratzen oder mit blutrünstigen Krüstchen bedeckten Effloreszenzen.

Ein ganz anderes Aussehen hat der Ausschlag an den Handrücken. Hier erscheint die Oberhaut in toto verdickt, wie durch flache, den Hautfaltungen entsprechende Warzen besetzt, die durch tiefe Furchungen voneinander getrennt sind. Dasselbe Bild, nur etwas weniger ausgeprägt, bieten die Dorsalfächen der Finger und die Streckseite des untersten Unterarmdrittels.

Die *Finger- und Zehennägel* sind auch in diesem Falle eigentümlich verändert. Sie sind im ganzen verdickt und brüchig, zeigen melfache longitudinale Furchen, Streifen und Rinnen, und am freien Ende sind sie mit dem Nagelbett durch teils feste, teils zerbröckelte Epidermismassen verwachsen.

Am *Kopfe* findet man das Bild eines seborrhoischen Ekzems, mit roten, teils nässenden, teils mit Schuppen oder fettigen Borken bedeckten Stellen und diffuse, aber mäÙige Lichtung der Haare.

Die allgemeine *Farbe der Haut* ist eine dunkelbraune, wie sie in der kaukasischen Rasse gar nicht vorkommt. Es handelt sich also um eine krankhafte Hyperpigmentierung, der eine handtellergroÙe pigmentlose Fläche gegenüber zu stellen ist, am Kinn und in der vorderen rechten Halsgegend; in ihrem Bereiche sind teilweise reichliche, lange und starke, aber pigmentlose Haare vorhanden.

Verlauf.

Während des sechswöchigen Aufenthaltes der Patientin auf unserer Station hatten wir Gelegenheit, das *Auftreten* und die *Entwicklung* einzelner Effloreszenzen vorne an der Brust zu beobachten und dabei folgendes wahrzunehmen. Zunächst zeigt sich unter heftigem Jucken ein bis linsengroÙer roter Fleck, auf dem sich rasch eine in der Mitte etwas durchsichtige runde Erhabenheit entwickelt. Ursprünglich breit aufsitzend, spitzt sich letztere in einigen Tagen allmählich zu, nach Art einer Aknepustel, ohne jedoch einen eitrigen Kopf jemals zu zeigen. Prefst man ein solches Knötchen zwischen den Fingern, so läÙt sich gar keine oder nur ein Tröpfchen heller Flüssigkeit herausdrücken, dem ein größerer Tropfen Blut gleich darauf folgt. Die Röte verschwindet langsam unter Bildung einer Epidermisauflagerung, während eine graue oder braune Verfärbung und eine Verhärtung des Knötchens allmählich platzgreift. Oft hebt sich von der Spitze des Knötchens ein graues Schüppchen ab. Diese Evolution macht eine Efflorescenz innerhalb 6 Wochen ganz durch. Auch ist uns das Auftreten von einzelnen Blasen zu beobachten gelungen, an der Stelle der letzten Eruption vorne an der Brust sowohl wie zwischen den alten Effloreszenzen am Bauch.

Die *Behandlung* geschah am unbehaarten Körper stellenweise und vergleichsweise mit 10—15% Pyrogallolsalben bzw. 10% Chrysarobinsalbe und Bädern. Dabei kamen ziemlich heftige Dermatitis mit Röte, Nassen, Rhagadenbildung zu stande, in deren Gefolge unter allgemeiner Abschuppung die Effloreszenzen abfielen und die Haut, besonders an den mit Pyrogallol behandelten Stellen, nach 2—3 Wochen ziemlich glatt und weiÙ wurde. Es dauerte jedoch nicht lange, bis

an denselben Stellen die früheren Effloreszenzen, in Form von hirsekorn- bis linsengroßen grauen oder bräunlichen Erhebungen wieder aufraten.

Der behaarte Kopf wurde erst mit Olivenöl und nach Erweichung und Entfernung der Borken mit einer 10%igen Zink-Thiolsalbe behandelt, wonach das Nässen und die Borkenbildung sistierten. Röte und eine gewisse Rauheit der Kopfhaut blieben aber zurück.

Das Allgemeinbefinden suchten wir durch eine entsprechende Diät und Darreichung von apfelsaurem Eisen, später Salzsäure zu heben.

Die ganze Behandlung wurde durch das widerspenstige Wesen der Patientin, die sich nur mit großer Mühe und Not den getroffenen Verordnungen unterzog, sehr erschwert. In den letzten Tagen ihres Aufenthaltes zankte sich Patientin beständig mit den übrigen Kranken und wurde schließlich auf ihren Wunsch am 21. März 1891 als gebessert entlassen, jedoch schon nach drei Tagen von ihrem Bruder wieder eingeliefert, der angab, seine Schwester wäre nicht ganz richtig im Kopfe, und von Äußerungen und Handlungen von Größenwahn seitens derselben zu erzählen wufte.

Am 25. März 1891, nachdem Patientin in der Nacht durch Ausdrehen der Gasflammen und Wiederaufdrehen derselben, ohne sie anzuzünden, sich als gemeingefährlich erwiesen hatte, mußte sie nach dem städtischen Irrenhaus zu Dalldorf übergeführt werden, wo sie sehr bald in schwere Melancholie verfiel und unter marastischen Erscheinungen, nach fortgesetzter Nahrungsverweigerung verschied.

Die *Sektion* ergab außer dem besprochenen Hautbefunde nichts Auffälliges.

Mikroskopische Untersuchung.

Der histo-pathologische Befund bei dieser Hautveränderung war in beiden von uns beobachteten Fällen und an den verschiedenen befallenen Körperstellen ein so konstanter, typischer und charakteristischer, daß wir am besten von demselben nur eine einzige Beschreibung wiedergeben und uns beschränken wollen, etwaige Verschiedenheiten zwischen Fall I. und II. an entsprechender Stelle zu bezeichnen.

Der Kürze wegen entbinden wir uns hier, über die befolgte Technik, sowie den jeweiligen Ort des entnommenen Materials ausführlich zu berichten, und erwähnen nur, daß die im Nachstehenden wiederzugebenden Resultate an der Hand hunderter von Präparaten aus allen befallenen Stellen, in den verschiedenen Stadien der Entwicklung und, mit den üblichen oder anderen sonst angezeigten und modifizierten Methoden behandelt, gewonnen wurden.

Der behaarte Kopf allein wurde von uns keiner mikroskopischen Untersuchung unterzogen, weil wir glaubten, er wäre von einem gewöhnlichen seborrhoischen Ekzem befallen, leider vielleicht mit Unrecht, wenigstens geht aus den Untersuchungen anderer hervor, daß die fragliche Erkrankung sich am behaarten Kopfe gerade in Form eines nässenden Ekzems zeigt und vielleicht hier zuerst auftritt, um sich allmählich über den ganzen Körper auszubreiten.

Im Interesse eines besseren Verständnisses wollen wir die Untersuchungen an Zupfpräparaten und an Schnitten gesondert wiedergeben.

a) Zupfpräparate.

Betrachtet man die in verdünntem Ammoniak aufgeweichten Epidermassen im Zupfpräparat, so finden sich stellenweise in dem Gesichtsfelde nur aufgequollene, meistens verhornte, kernlose, seltener kernhaltige Epithelzellen. An anderen Stellen dagegen fallen neben den Zellenhaufen eigentümliche grünlich glänzende Körperchen auf, die zuweilen ganz vereinzelt in der Flüssigkeit unter dem Deckglase hin- und her schwimmen, andererseits aber wieder in unzähligen Mengen dicht gedrängt bei einander liegen. Die Größe dieser Gebilde ist schwankend und erreicht etwa ein Viertel bis die Hälfte einer aufgeweichten Hornzelle; ihre Gestalt ist meistens regelmäßig rund oder oval, zuweilen herz- oder birnenförmig, selten sind einige von ihnen mit Ecken und Fortsätzen versehen.

Diese Körperchen bestehen aus einer stark lichtbrechenden homogenen Substanz, in welcher, ziemlich zentral gelegen, wenn auch nicht immer mit gleicher Deutlichkeit, eine Art von Kern zu erkennen ist. Letzterer ist zuweilen von einem schmalen hellen Hof umgeben und erscheint oft als eine Ansammlung von feinen Körnchen. Im allgemeinen zeichnet sich dieser Kern durch ein mehr mattes Aussehen von seiner grünlich glänzenden Umgebung aus. Einige größere Körperchen sind weniger glänzend; ihr Inhalt erscheint nicht mehr so vollkommen homogen, sondern als eine äußerst feinkörnige Substanz, inmitten welcher unregelmäßig verteilt kleine hellglänzende Kügelchen eingeschlossen sind; ein Kern ist in diesen Formen selten zu beobachten. Diese Körperchen sind von DARIER für Koccidien gehalten und in dieser Form als »grains« beschrieben worden; sie liegen immer frei außerhalb der Epithelzellen. Indessen spricht das Vorkommen von Zellentrümmern mit deutlichen Dellen und Eindrücken, welche ihrer Form nach offenbar von den in ihrer Nähe liegenden »grains« herrühren, sowie die von uns in einigen Fällen gemachte Beobachtung, daß ein »grain« noch teilweise in einer dieser Ausbuchtungen festsaß, dafür, daß einstmals eine innige Berührung der »grains« mit den umliegenden Zellen stattgefunden hat. Nicht selten läßt sich um einige dieser Körperchen herum eine konzentrische Anordnung von Hornzellen, nicht unähnlich den bei Epitheliomen vorkommenden Zellennestern, den sogenannten »Perlen«, beobachten.

Schon an einigen größeren »grains« fällt bei ganz geringen Bewegungen mit der Mikrometerschraube eine glänzende Kontur auf, über die man im Zweifel sein kann, ob sie nicht vielleicht schon als Kapsel zu deuten ist. Dann lassen sich aber einige wenige, ausschließlich sphärische Gebilde beobachten, welche noch einmal so groß als die »grains« und von einer deutlichen, hyalin erscheinenden, doppelt konturierten Membran umgeben sind; letztere umschließt eine äußerst feinkörnige Substanz und in deren Mitte einen glänzenden Kern, der sich mit einem hellen Hofe deutlich von der feinkörnigen Umgebung abhebt. Diese Gebilde liegen entweder frei oder eingeschlossen in einer Epithelzelle. Die *intracellulären* Gebilde dieser Art sind die »corps ronds« DARIERS, die *extracellulären* dagegen, sowie die mit deutlichen Konturen versehenen »grains« könnten leicht als Übergangsformen zwischen den »grains« und den »corps ronds« DARIERS aufgefaßt werden.

Die intracellulär vorkommenden Gebilde finden sich meistens vereinzelt, nur sehr selten zu zweien in einer Epithelzelle eingeschlossen, in welcher letzterem Falle die Wirtzelle entsprechend vergrößert ist. Im übrigen lassen die Wirtzellen, was Form und Beschaffenheit ihres eigentlichen Inhalts und ihren Zellenmantel anbetrifft, keine Abweichung von dem normalen Verhalten erkennen, auch fanden wir nie in ihnen neben den »corps ronds« einen Zellkern, der bekanntlich bei dem Verhornungsprozesse zu Grunde geht.

Haben so die Zupfpräparate den Vorzug, uns die klarste Einsicht in die Form, Strukturverhältnisse etc. genannter eigentümlicher Gebilde zu gestatten, so sind Schnittpräparate allein imstande, uns über Lageverhältnisse ihrer einzelnen Formen in den Schichten der Haut, sowie über ihr sonstiges Verhalten Aufklärung zu verschaffen und außerdem diejenigen von ihnen der Beobachtung zugänglich zu machen, welche etwa in der Tiefe des Rete liegen und beim Abkratzen nicht mitgefälist werden konnten.

b) *Schnitte.*

Die im klinischen Teil dieser Arbeit beschriebenen Erhabenheiten stellen sich auf Schnitten, welche mehr oder minder senkrecht zur Oberfläche der Haut geführt worden sind, mikroskopisch betrachtet als enorme pfropfenartige Verdickungen der Hornschicht dar. Sie sind von unregelmäßiger, im großen und ganzen aber kegelförmiger Gestalt und von wechselnder Größe. Mit ihrem oberen Teil mehr oder weniger hoch über das Niveau der Umgebung hervorragend, sitzen diese Hornkegel mit ihrem basalen Teil in einer tiefen Einbuchtung des Rete und der Kutis.

Die Ränder dieser Einsenkung sind unter gleichmäßiger Beteiligung des Rete und der Kutis wallartig verdickt und umfassen den Hornkegel derart, daß er von ihnen fest eingeklemmt erscheint wie der Edelstein in seiner Goldfassung.

Was den Sitz der einzelnen Efflorescenzen anbetrifft, so haben wir uns auch durch die mikroskopische Untersuchung nicht überzeugen können, wie andere angeben, daß die Haarfollikelmündungen dazu besonders prädisponiert sind, vielmehr fanden wir (Fall II.), daß die Ausführungsgänge der Knäueldrüsen besonders oft von den Efflorescenzen eingenommen werden.

In den übrigen Hautpartien, welche nicht im Bereiche der affizierten Stellen liegen, fallen Anhäufungen diffusen und körnigen Pigmentes auf, welches ziemlich konstant in der Nähe einer Efflorescenz an ganz umschriebenen Stellen der Zylinderzellenschicht (Fall I.) zu beobachten ist, gleichsam als ob dasselbe aus dem Bereiche der pathologischen Veränderung verdrängt, sich hier nun in größeren Mengen angesammelt hätte. Bei Fall II. dagegen war die gesamte Zylinderzellenschicht und die nächsten Zellen der Stachelnschicht, sowie die obersten Kutispartien an den nicht affizierten Stellen mit enormen Mengen körnigen und diffusen Pigmentes durchsetzt, wie uns dies bis jetzt in so hohem Grade noch nicht vorgekommen war. Ferner hatten wir schon im Fall I. öfters Gelegenheit zu beobachten, wie der Ausführungsgang einzelner Knäueldrüsen in der Nähe der Efflorescenzen, nachdem derselbe die Schichten des Rete passiert hatte, sich in der basalen Hornschicht zu einer weiten Cyste ausdehnte,

die, mit einem körnigen Inhalt angefüllt, keinen Ausführungsgang durch die Hornschicht hindurch nach außen erkennen liefs. Dadurch, daß diese Art Cystenbildung auch bei Fall II. in nämlicher Weise zur Beobachtung kam, scheint dieser Befund in einem gewissen Zusammenhang zu dem vorliegenden Prozesse zu stehen, und vielleicht läßt es sich dadurch erklären, daß die vom Hornkegel geschaffenen abnormen Druckverhältnisse zu einem Schwund oder einer Verlegung des Endteiles des Schweißdrüsen-Ausführungsganges führen, deren Resultat die oben erwähnte Cystenbildung ist. Im Fall II. war eine solche mehrfach im Bereiche der Efflorescenzen selbst zu konstatieren, und dann wies der Inhalt der Cyste neben zahlreichen Körnchen und Zellentrümmern auch koccidienartige Gebilde auf.

Wenden wir uns nach dieser allgemeinen Übersicht den Veränderungen zu, welche die einzelnen Hautpartien an den befallenen Stellen erleiden, und zwar von unten nach oben gehend, so fällt in der Kutis eine ziemlich lebhaft infiltrative Infiltration durch kleine, wohl junge Zellen auf. Dieselbe ist am dichtesten im Papillarkörper und in der Umgebung der Gefäße, denen entlang sie sich dann ziemlich weit in die Tiefe der Kutis erstreckt. Inmitten der zelligen Infiltrate, besonders in nächster Umgebung der Gefäße, findet sich Blutfarbstoff als bräunliche, vereinzelte oder gehäuft bei einander liegende Pigmentklümpchen, die zuweilen auch in die Infiltrationszellen eingelagert vorkommen. Veränderungen an den Gefäßendothelien konnten wir bei Fall I. keine, bei Fall II. nur geringe in Form einer leichten Auftreibung der einzelnen Endothelzellen konstatieren. Das elastische Gewebe ist allenthalben gut erhalten, und die Drüsen sowie Hautfollikel weisen in dem Kutistraktus keine Veränderungen auf.

Im Papillarkörper fallen äußerst ausgedehnte und höchst merkwürdige Wachstumsanomalien auf. *Seitwärts* von der Efflorescenz, da wo, Korium und Rete wallartig verdickt, sind die Papillen sehr lang und spitz, während das Rete seinerseits zwischen dieselben bis zu ziemlicher Tiefe Epithelzapfen hineinsendet. Papillen und interpapilläre Epithelzapfen (leisten) erscheinen hier gepreßt, zusammengedrückt, offenbar infolge des Drucks, den sie seitens des kompakten Hornpflockes zu erleiden haben. *Die unmittelbar unter letzterem* gelegenen Papillen zerfallen hinsichtlich ihrer Form, Dimensionen und ihres sonstigen Verhaltens in zwei Gruppen. Die einen sind durch ziemlich regelmäßige, sanft abgerundete, etwa kolbenförmige Gestalt charakterisiert, nur von einer Schicht zylindrischer Zellen bekleidet und von den übrigen Epithelschichten durch eine mehr oder weniger breite Lücke losgetrennt. Die Reihe dieser Papillen wird unterbrochen von solchen, welche, von schmäler, spitzer Form, viel höher in das Epithel, sogar bis in die Mitte des Hornpflockes und noch weiter empordringen und sich zuweilen hier dendritisch verzweigen. Diese Papillen haben meistens nur an ihrem unteren Teil den Zusammenhang mit dem Rete verloren, wo sie außer der zylindrischen Basalschicht keine weitere Bekleidung aufweisen und von der oben erwähnten Lücke rings umgeben sind. Durch ihr oberes Ende dagegen sind sie immer in fester Verbindung mit dem Rete und den darüber liegenden Epithelschichten, und bilden infolgedessen die Papillen letzterer Art Überbrückungen

der im Rete entstandenen Lücke und können den Säftestrom mit den darüber liegenden Zellschichten vermitteln. Ausnahmeweise stellen längere Zapfen, die das Rete auch hier, wenn auch weniger als seitlich von der Efflorescenz, in die Tiefe sendet, über diese Lücke hinweg den Verkehr zwischen Epidermis und Kutis her. *Im Bereiche der Kutis, auch in den von ihr eingeschlossenen Epithelialbildungen (Drüsen, Haarbälge) sind keine koccidienartige Gebilde nachzuweisen.* Wollen wir aus diesem Befunde im Papillarkörper und der übrigen Kutis vorläufig über das Wesen des Prozesses befinden, so müssen wir sagen, daß hier eine Hyperplasie des Papillarkörpers mit entzündlichem Charakter vorliegt. Eine nähere Verifizierung oder Entpuppung des Prozesses wird indessen erst möglich sein, wenn wir die Veränderungen im Rete und die Struktur des Hornkegels genauer dargelegt haben.

Das Bild der Efflorescenzen, wie wir es im Vorhergegangenen skizziert haben, ist geradezu typisch und am häufigsten in beiden Fällen zu beobachten; wir haben es deshalb hier in einer Figur nach einem Präparat von Fall I. wiedergegeben; indessen kommen auch andere Bilder zur Beobachtung. Es fällt zuweilen auf, daß das gesamte Rete unter einem sehr tief eindringenden Hornpflock bis auf wenige Zellenreihen geschwunden ist, Verhältnisse, welche an Ichthyosis erinnern. Andere Male sind es zwei oder drei Hornkegel mit gemeinsamer Basis und gesondertem freien Ende, wobei die Efflorescenz besonders umfangreich erscheint und offenbar als das Resultat der Konfluenz von zwei bzw. drei ursprünglich gesonderten Knötchen aufzufassen ist. Aber alle diese Abweichungen, die das lange Bestehen, die Konfluenz, ja, wie wir später sehen werden, die Involution der Efflorescenzen bedingen können, lassen das histologische Bild in seinen Grundzügen so ziemlich unberührt, so daß aus dem bloßen Aussehen einer beliebigen Efflorescenz dieser Dermatoze unter dem Mikroskop die Diagnose der letzteren schon möglich ist, so typisch und charakteristisch sind die von ihr hervorgerufenen Veränderungen. Aber es drängt uns, den Leser mit den übrigen auch höchst interessanten Befunden vertraut zu machen, und so kommen wir zu den Veränderungen im Rete, von dem wir bislang nur so viel gesprochen haben, als seine Verhältnisse zum Papillarkörper es unvermeidlich machten.

Das *Rete* ist an den erkrankten Stellen gewöhnlich im ganzen verdickt. Die zylindrischen Zellen der Basalschicht sind immer und überall gut erhalten, zeigen reichliche karyokinetische Figuren und sind noch außerdem durch das gänzliche Fehlen von Pigment ausgezeichnet, das, wie oben erwähnt, in der Basalschicht aus dem Bereich der Efflorescenzen so ungewöhnlich stark vertreten ist. Die Zellen der Stachelschicht lassen kein von der Norm abweichendes Verhalten erkennen, sofern sie nicht in der Nähe der oben erwähnten Lücke gelegen sind. Hier dagegen gehen die Interzellularbrücken verloren, die Zellen nehmen eine runde Form an, sind in ihrem Zusammenhange gelockert, bilden nicht mehr ein regelmäßiges Mosaik, sondern liegen zerworfen wild durcheinander, einzelne auch frei in der Lücke. Die einzelne Zelle ist hier zuweilen kleiner geworden, zuweilen ist sie auch aufgetrieben, der Kern ist mit den gewöhnlichen kernfärbenden Mitteln meistens wenig gut, manchmal auch gar nicht zu färben, und das Protoplasma sieht glänzend und

homogen aus, so daß die ganze Zelle oft wie eine *hyaline* Kugel erscheint. Die Entartung, die hier die Stachelzellen eingegangen sind, schützt sie nicht vor dem künstlichen Verdauungsprozesse, unter dessen Einfluß sie sich gänzlich auflösen. Keratohyalin ist in ihnen nie vorhanden, auch dann nicht, wenn sie weiter nach oben gerückt und etwa im Niveau der Körnerschicht angelangt sind (Fall II.). Diese Zellen scheinen die extracellulär vorkommenden koccidienartigen Gebilde, *DARLERS »grains«* in einem früheren Stadium zu sein und somit eine wichtige Rolle im vorliegenden Prozesse zu spielen. Außerdem fallen im Rete ausgewanderte lymphoide Zellen auf, die in der Lücke und ihrer nächsten Umgebung zahlreich, in den intakteren Partien des Rete spärlicher zur Beobachtung kommen.

Überall in der Stachelschicht, aber um so zahlreicher, je mehr man sich der Körnerschicht nähert, treten zwischen den gesunden Retezellen die koccidienartigen Gebilde unter folgender Form auf. Sie liegen als »corps ronds« in einem runden oder ovoiden Raum, der scharf und deutlich konturiert ist, aber außer dem »corps rond« keinen Kern oder Reste eines solchen in seinem Innern erkennen läßt. Diese Abwesenheit eines Kernes in dem das koccidienartige Gebilde enthaltenden Raume haben wir an hunderten mit den besten kernfärbenden Mitteln behandelten Präparaten immer und immer wieder konstatiert, so daß wir als Thatsache hinstellen müssen, daß der Kern der Wirtzelle — und um eine solche kann es sich ja nur handeln — durch das Auftreten des koccidienartigen Gebildes in ihrem Innern jedesmal zu Grunde geht. Eine solche Wirtzelle unterscheidet sich von den übrigen Retezellen durch ihre drei- bis sechsfache Größe, durch das Fehlen des Stachelmantels und ferner durch einen eigentümlichen Glanz. Die unmittelbar an ihr anliegenden Zellen haben wohl infolge von Druck nur eine Formveränderung erfahren, sie sind plattgedrückt und lagern sich zwiebschalentartig an die »koccidienhaltige« Zelle an. Die »corps ronds«, welche in einer solchen Zelle in diesen tieferen Regionen der Epidermis vorkommen, sind größer als in den darüber liegenden Schichten, liegen ziemlich genau in der Mitte der Zelle und füllen dieselbe zum größten Teil aus; außerdem lassen sie hier eine deutliche, doppelt konturierte Membran erkennen und um den deutlichen Kern einen körnigen Inhalt, der gegenüber den Farbstoffen sich ebenso verhält wie das Keratohyalin in den Zellen der Körnerschicht. Diese Erscheinung läßt sich schon in den tiefsten Schichten des Rete an den fraglichen Gebilden beobachten, wo die umliegenden Retezellen noch absolut keratohyalinfrei sind. Die »corps ronds« scheinen somit einer früh einsetzenden Verhornung unterworfen zu sein.

Die Lücke im Rete, um noch einmal auf dieselbe zurückzukommen, ist eine konstante Erscheinung in dem vorliegenden pathologischen Prozesse. Findet man eine solche bei der Durchmusterung eines Präparates, so kann man sicher sein, daß in ihrer Nähe, meistens unmittelbar darüber, koccidienartige Gebilde, der Hornkegel und die sonstigen Veränderungen vorhanden sind, die wir bald noch besprechen werden. Die Dimensionen dieser Lücke halten Schritt mit den übrigen pathologischen Veränderungen, und daß sie eine gewichtige Rolle spielt, beweist noch die Thatsache, daß neben degenerierten Retezellen, lymphoiden Zellen, Zellentrümmern etc.,

zuweilen auch koccidienartige Gebilde (Fall II.), sowie Fibrin, in feinen Fäden angeordnet, sich in ihr vorfinden. Nur sehr selten fehlt eine solche Lücke unter einem Hornkegel; aber dann fehlen beständig dort auch die koccidienartigen Gebilde, die Retezellen zeichnen sich dann hier durch normales Aussehen und Anordnung aus, die Körnerschicht inbegriffen, die Zylinderschicht fängt an, sich zu pigmentieren, die entzündlichen Vorgänge in der Kutis treten in den Hintergrund, und der Hornkegel selbst ist durch Abblätterung und Abflachung im Schwunde begriffen: mit einem Worte, wir haben es dann hier mit Erscheinungen zu thun, die auf eine Rückbildung der Efflorescenz, ja auf eine vor sich gehende Heilung derselben schliessen lassen.

Vergegenwärtigen wir uns nun die entzündlichen Erscheinungen in der Kutis neben dem eben beschriebenen Befunde im Rete, so fällt sofort auf, dafs wir es hier mit einem exsudativen Prozeß zu thun haben, wobei die Lücke als eine mißlungene Blase aufgefaßt werden muß, die nur infolge des auf ihr lastenden Druckes seitens des Hornpflockes nicht zu der gewöhnlichen Rundung und Emporwölbung gelangen und sich nicht über die Grenzen eines mehr oder minder breiten Spaltes hinaus entwickeln konnte. Dafs aber auch unter Umständen wirkliche Blasen wie beim Pemphigus zu stande kommen, haben wir, wie oben gesagt, klinisch mehrfach konstatiert, und dafs wir es hier überhaupt oder wenigstens im Anfange mit einem entzündlichen, exsudativen Prozesse zu thun haben, dafür sprechen auch die oben angeführten Beobachtungen an frischen Eruptionen (Fall II.), welche hierüber keinen Zweifel obwalten lassen dürften. Als Folge von diesem entzündlichen, exsudativen Prozesse, der eine groÙe Störung in den Ernährungsverhältnissen des Rete mit sich bringt, sind dann zum Teil *formative* Erscheinungen (stellenweise mächtige Entwicklung des Rete mit vermehrter Karyokinese und Bildung von intracellulären »corps ronds«), zum Teil *regressive* (Entartung der Stachelzellen und Bildung der »grains«) zu verzeichnen.

Die *Körnerschicht* ist im Bereiche einer Efflorescenz stellenweise breiter, stellenweise schmälere als in den normalen Partien des Schnittes, zuweilen fehlt sie auch vollständig, vornehmlich an den Stellen, wo die Stachelschicht sehr degeneriert ist. Das Keratohyalin tritt an manchen Stellen schon sehr frühzeitig auf, und zeigt sich dann eine besonders dicke Körnerschicht, andererseits dagegen, vorzugsweise direkt über der Lücke, scheint es überhaupt nicht zur Bildung von Keratohyalinkörnchen zu kommen. Die einzigen Zellen dieser Schicht sind meistens vergrößert, zuweilen von solchen Dimensionen, wie wir sie bisher bei keiner anderen Hautkrankheit gesehen haben. Auf vertikalen Schnitten zeigen die Zellen infolge der durch die allgemeinen Wachstumsanomalien bedingten Verschiebungen neben ihrem charakteristischen spindelförmigen Profil zuweilen auch ihre polygonale Flächenansicht. Stellenweise ferner liegen die Körnerzellen neben unzähligen koccidienartigen Gebilden ordnungslos durcheinander, auch zeigen sie dann oft selbst eine runde Form und erscheinen größer als sonst, wie aufgetrieben. Und da jene Gebilde (»corps ronds«) gerade hier mit einem feinkörnigen Inhalt von Keratohyalin ausgefüllt sind, so tritt die Ähnlichkeit zwischen beiden gerade im Bereiche der Körnerschicht am frappantesten zu Tage,

und eine Verwechselung fände leicht statt, wären nicht die »corps ronds« immer in einer deutlichen Kapsel eingeschlossen. Dieses unregelmäßige Verhalten der Körnerschicht ist nicht allein durch die sich unter ihr abspielenden entzündlichen Vorgänge bedingt, sondern auch eine direkte Folge der topographischen Anordnung des Rete selbst, das, wie oben beschrieben worden ist, den Hornkegel an seiner Basis und seitwärts rings umfaßt. Die Retezellen verhornen hier nicht nur von unten nach oben, sondern auch von außen nach innen und zwar unter sehr verschiedenen Ernährungsverhältnissen; kein Wunder daher, wenn die erwähnten Verschiebungen, Wachstumsanomalien, Störungen im Verhornungsprozesse etc. zu stande kommen. Es ist auch selbstverständlich, dafs dieselben Einflüsse auch weiter oben im Bereiche des Hornkegels selbst sich geltend machen werden.

In der *basalen Hornschicht* — bezw. in den unmittelbar über der Körnerschicht liegenden Partien des Hornkegels — findet sich der sonst so regelmäßig durch das ganze Präparat hindurchziehende Eleidinstreifen stellenweise durch excessive Anhäufung von Tropfen und Lachen bedeutend breiter geworden, stellenweise fehlt derselbe gänzlich, entsprechend dem Verhalten der Körnerschicht, und dokumentiert auch diese Unregelmäßigkeit die oben erwähnten tiefen Störungen im Verhornungsprozesse. Die koccidienartigen Gebilde, die in der Körnerschicht schon ziemlich massenhaft vorkommen, sind hier vielleicht noch zahlreicher vertreten, und sie kommen meistens noch, wenigstens in unverdauten Schnitten, als »corps ronds« intracellulär gelegen vor, sehr selten als einzelne »grains«. Diese sind hier schon fest zusammengeballt und an Schnitten nur schwer einmal einzeln anzutreffen. Die »corps ronds« sind hier etwas peripher in einem groÙen, leeren Raume eingeschlossen, welcher von dem Zellenmantel der Wirtzelle umgeben ist. Im Bereiche der »corps ronds« finden sich, ihnen aufliegend, einzelne Eleidintröpfchen, gleichsam als ob dieselben beim Schneiden aus den »corps ronds« herausgeträufelt wären, wie normalerweise das Eleidin aus den Zellen der basalen Hornschicht. Zuweilen kommen hier auch einzelne Zellen zur Beobachtung, welche wohl in ihrem Innern keine »corps ronds« enthalten, doch in ihrer Form und im übrigen Verhalten den koccidienhaltigen Zellen vollkommen gleichen. Solche Zellen stellen somit leere Kapseln, aus denen der »corps rond« herausgefallen ist, dar.

Wir kommen endlich auf die *Struktur und Zusammensetzung des Hornkegels* zu sprechen. Derselbe besteht zum Teil aus gewöhnlichen, in entsprechend großer Zahl übereinander liegenden normalen Hornlamellen. An der Basis finden sich öfters, unterbrochen von Streifen vollständig verhornter Substanz, größere Partien, wo die Zellen nur unvollständig verhornt sind, wie sich das am Vorhandensein eines tinktionsfähigen Kernes in ihrem Innern und an ihrem Verhalten künstlichen Verdauungsprozessen gegenüber leicht erkennen läßt. In diesen Partien lassen sich an Schnitten noch zahlreiche intracelluläre koccidienartige Gebilde beobachten. An gewissen, unregelmäßig verteilten Stellen des Hornkegels zeichnet sich die Hornsubstanz durch eine besondere Dichtigkeit und durch ein homogenes, kompakteres Aussehen aus. Allein bei genaueren Untersuchungen tritt in diesen zuerst

homogen erscheinenden Massen ebenfalls eine lamellöse Anordnung zu Tage, nur verlaufen die einzelnen Lamellen äußerst unregelmäßig und liegen so eng auf- und aneinander, daß jenes kompakte Aussehen entsteht, welches der normalen Hornschicht nicht eigen ist. Durch den künstlichen Verdauungsprozeß lösen sich diese Massen, wie die normale Hornsubstanz, in unzählige polygonale, kernlose, mit einem intakten Mantel versehene Zellen auf.

Inmitten dieser homogenen Partien des Hornkegels, aber auch vereinzelt zwischen den regulären Hornlamellen, kommen oft etagenweise übereinander angeordnet Einsprengungen von Massen vor, innerhalb deren die Hämatoxylinfärbung große Mengen intensiv gefärbter Kerne und beiderseits Präparationsverfahren unzählige »grains« zum Vorschein kommen. Diese Anhäufungen von »grains« entsprechen meistens den Retezellen, wo die Körnerschicht fehlt und die Stachelzellen, stark degeneriert und hyalin ausschend, vorgefunden wurden.

Kurz gesagt, besteht der Hornkegel aus übermäßigen, mehr oder minder verhornten, meistens unregelmäßig angeordneten und fest zusammengedrückten Zellen, mit wenig (intracellulären) »corps ronds« und außerordentlich viel »grains« eingelagert.

Fassen wir nun das Gesamtergebnis der mikroskopischen Untersuchung zusammen, so läßt sich in der Hauptsache folgendes nachweisen.

1. Chronische Entzündung in der Cutis mit Hyperplasie des Papillarkörpers und reichliche Bildung von Pigment (das indessen von den affizierten nach den umliegenden Hautstellen auswandert).
2. Chronische Entzündung im Rete (Exsudation, Einwanderung von Lymphoidzellen etc.) mit zum Teil formativem, zum Teil degenerativem Charakter und als Resultat eine Hyperplasie aller Retezellen.
3. Also auch Hyperplasie der Körnerschicht, aber stellenweise mit paratyphischem Charakter.
4. Große Störungen im Verhornungsprozesse mit Hyper- und vor allem Parakeratose.
5. In allen Epidermisschichten (nicht aber in der Kutis) Vorhandensein von eigentümlichen, koccidienartigen Gebilden, die entweder extracellulär (»grains«) oder intracellulär (»corps ronds«) vorkommen.
6. Diese »corps ronds« machen wie die übrigen Retezellen eine mehr oder minder vollständige Verhornung durch.

Aus zahlreichen von uns in beiden Fällen angestellten mikroskopischen und mikrochemischen Untersuchungen, die wir hier aus Raumangel nicht einzeln anführen können, geht aber hervor, daß »corps ronds«, sowie »grains« den Anforderungen nicht entsprechen, die man an Koccidien (Psorospermien), wofür sie gehalten worden sind, stellen kann und muß. Unsere Untersuchung des zweiten Falles bestätigt vielmehr die bei Fall I. gefaßte und etwas leise ausgedrückte Annahme, daß diese koccidienartigen Gebilde keine Eindringlinge, sondern daß die extracellulären (»grains«) veränderte, entartete, Retezellen, während die intracellulären (»corps ronds«) wahrscheinlich das Resultat endogener Zellenbildung sind.

Experimentelles.

Wir wollen hier nur kurz erwähnen, daß wir Kultur- sowie Impfversuche mit den »Koccidien« von Fall II angestellt

haben. Die Kulturen legten wir nach DARIERS Vorschrift (auf weißem Sande) und nach der Methode SHERIDAN DELÉPINES (Objektträger und Camera umida) an und konnten dabei weder ein Wachsen noch eine Vermehrung der »Koccidien« wahrnehmen. Die Impfversuche machten wir mittelst Suspensionen der abgekratzten Massen an Kaninchen und Hähnen und zeitigten damit anfänglich Erscheinungen, die für ein Gelingen der Versuche zu sprechen schienen (was freilich die Protozoennatur der fraglichen Gebilde noch keineswegs bewiesen hätte); doch mußten wir uns bald überzeugen, daß von der Erzeugung einer der in Frage stehenden gleichen oder ähnlichen Erkrankung durch diese Impfungen nicht die Rede sein konnte.

Differentielle Diagnose.

Hat man einmal einen ausgeprägten Fall von dieser Dermatoze gesehen, so ist eine Verwechslung mit anderen Erkrankungen kaum möglich, da das klinische Bild nicht eigenartiger sein könnte. Bei weniger prägnanten Fällen, wo etwa nur wenige Efflorescenzen vorhanden sind, könnten noch einige Zweifel obwalten und wäre dann an Ichthyosis, Molluscum contagiosum (BATEMANN), Acme cornea, Verrucae seborrhoicae zu denken. Jedoch würden sich dann aus der Anamnese, der Lokalisation, der Dauer, dem Verlaufe, ja auch aus der genaueren Besichtigung der Efflorescenzen schon Anhaltspunkte genug gewinnen lassen, um genannte Krankheiten auszuschließen. Eine Sicherung der Diagnose müßte übrigens immer durch die in solchen Fällen nie zu unterlassende mikroskopische bzw. mikrochemische Untersuchung der eingelagerten Massen gemacht werden. Da aber der Nachweis der »Koccidien« an und für sich nicht absolut pathognomonisch ist, so könnten noch Zweifel bestehen, und diese würden allein durch die histologische Untersuchung an Schnitten von einer Efflorescenz, aber dann ganz und völlig beseitigt werden.

Klassifikation und Denomination.

Wenn wir nun dieser Krankheit ein bestimmtes Plätzchen unter den Dermatosen einräumen wollen, so fällt das nicht allzu leicht. Eine Reihe von Fragen müßte man zuerst beantworten: was ist hier primär, was sekundär, was Ursache, was Folge etc. etc.? Uns scheint weniger das klinische als das anatomische Bild hier für die Klassifikation ausschlaggebend zu sein. Demgemäß hätten wir eine Verwandtschaft einerseits mit Ichthyosis, andererseits mit Molluscum contagiosum und mit Epitheliom. Gerade mit letzterem hat dieser Prozeß eine große Ähnlichkeit und man könnte ihn vielleicht, nach bekanntem Muster, mit dem Namen *Epithelioma miliarium keratogenum* belegen, wenn die von uns festgestellten entzündlichen Erscheinungen des Beginnes sich in der Folge wirklich nicht als primär erweisen werden.

Wie man sieht, fehlen uns noch die nötigen Thatsachen und Anhaltspunkte zur richtigen Beurteilung des Wesens der in Frage stehenden Erkrankung und so glauben wir, unter Ausschließung aller Benennungen, namentlich jener der französischen Autoren, die von Psorospermien, Folliculitis etc. sprechen, den von einem von uns vorgeschlagenen und schon ganz eingebürgerten Namen »DARIERSche Dermatoze« beibehalten zu sollen, der, ohne das Wesen der Krankheit zu präjudizieren, dem hervorragenden Autor gerecht wird, der uns erst diese interessante Krankheit kennen gelehrt hat.

Two cases of DARIER's Dermatosi.

By

E. SCHWENINGER and F. BUZZI.

Introduction.

The skin affection of which we are about to give an account is by no means unique, as the literature of the last three years contains above ten similar cases. The first of them was observed in Germany in our own clinic and has already been published (BUZZI and MIETHKE, Über die DARIERsche Dermatoze, *Monatsh. f. prakt. Derm.* 1891. No. 1 and 2).

Although not a rare disease, it is still but little known, and the widest differences of opinion are at present held as to its nature and aetiology. On this account we accede with pleasure to the request of the Editors of this Atlas that we should advance the knowledge of the subject by supplying illustrations, as accurate as possible, together with our clinical, histological, and therapeutical observations, and researches, as well as the results obtained by experiments.

Case I.

History, Present Conditions, Treatment and Course of the Disease.

The patient was admitted on the 1st of July 1890 to the clinic for skin diseases at the Charité on account of an eruption on his head. Aet. 16. By trade metal grinder. His mother is said to have died of carcinoma thirteen years ago. In childhood he had measles, diphtheria and inflammation of the lungs. His present affection has existed since he was seven years old. It has been several times treated, occasionally with benefit, but has always relapsed.

The whole scalp is covered with crusts, for the most part confluent; the skin underneath is considerably reddened, weeping and partly excoriated.

In addition to this »impetiginous« eczema we observe a peculiar, symmetrically distributed eruption on the back of both hands, and also in the armpits, the groins, the umbilical region, the clavicular fosse and the neck.

The latter eruption is said to have existed from the time when he was a few weeks old, and to have resisted all treatment, so that the patient pays no further attention to it, mainly because he feels no subjective troubles, neither itching, burning nor tingling.

The patient states that none of his relatives have suffered from the same or any similar affection.

On closer inspection the eruption presents the following appearances: The dorsum of the hands and fingers is covered with elevations lying close together and corresponding with the skin cleavages.

These elevations consist apparently of excessively adherent accumulations of horny substance, are hard to the touch and peculiarly rough. Their colour is dirty brownish, whilst the neighbouring skin is livid.

The eruption has a somewhat different appearance on the groins, armpits, navel, neck and clavicular fosse.

These elevations which are of the size of a millet seed to that of a lentil are here irregularly dispersed, standing apart or united in plaques. They are also more pointed and each shows at its centre a small black point, which however cannot be squeezed out like a comedo. It is but seldom that a hair or a lanugo hair is seen projecting from one of these efflorescences whereas they are frequently observed between them.

The colour of the elevations in the last named positions is greyish yellow, the skin between them being of normal appearance. The efflorescences are here harder and rougher to the touch than on the dorsum of the hands. If firm pressure be made on them the patient experiences a violent stinging pain; especially in the armpits.

These elevations can easily be removed with the finger nail, still more easily the point of a scalpel. A reddened spot remains which but seldom bleeds.

The remainder of the body is free from any eruption. Not even a trace of lichen pilaris is to be found on the extensor aspects of the extremities.

The finger nails are split, brittle and attached at their free ends to the nail-bed by lamellar horny substance.

The patient is well-built, rather tall for his age, but badly nourished. His weight is only 43.5 kilos. The glands of the neck, axillae, submaxillae and groin are somewhat enlarged. His scrofulous constitution is moreover indicated by an elephantiasic thickening of the upper lip and nose as well as by the existence of chronic rhinitis. The examination of the internal organs elicited no symptoms of disease. He suffers very much from cold hands and feet, as well as from hyperidrosis of these parts and the armpits.

The head, as before stated, presented the usual appearance of impetiginous seborrhoeic eczema, which condition rapidly improved under local treatment with white precipitate ointment and hot water and soap washings, later on with resorcin and sulph. ointment, in addition to codliver oil, syrupus ferri iodid. and good food.

By this treatment the head was completely cured in four weeks.

The other parts affected were treated with various remedies; the neck and hands with 10% resorcin ointment, 10% salicyl-colloidion and Unna's sublimate-carbol ointment; the other parts of the body remained for the present untreated. Unna's sublimate-carbol ointment was the most efficacious. Salicyl-colloidion was of less value whilst resorcin ointment was the least efficacious. On the 15th of July, *i. e.* after a fortnight's treatment, the eruption on the neck had fairly disappeared, the epidermis having peeled off considerably. At this stage we commenced the treatment of the armpits, groins and umbilical region with Unna's ointment. At the time of his discharge from the clinic, August 19th, the eruption had improved everywhere.

The backs of the hands which had not been treated for several days again showed efflorescence even after this short lapse of time.

We had frequent opportunities of seeing the patient after he left the Charité.

Even at the end of a week, during which time no therapeutic measures had been employed, the elevations had distinctly grown everywhere, especially in the armpits and groins. We also feel nearly certain that the efflorescences have increased in number, particularly in the umbilical region where the affected surface has obviously become larger.

For three weeks (end of September 1890) we treated the hands by painting with fluid alkaline basic soap. We obtained good results so far that by the keratolytic effects of the soap the elevations were freed of their excessive horny covering, in consequence of which the skin is no longer so hard and rough to the touch.

We treated some parts in the regions of the groins with salicylic plaster-mull, others with salicylic paste and as it appears with a good result.

The patient disappeared at the beginning of October 1890 and we have not seen him since.

Case II.

History.

M. W., a Jewess, aet 46, single, a native of East Prussia was received into our clinic on the 9th of February 1891. She has suffered for upwards of 30 years from a skin affection which made

its appearance at the commencement in the form of isolated red severely itching pimples in the groins and neighbouring abdominal regions. From this position the disease extended itself slowly, not gradually but by fresh outbreaks of red pimples, and as the old points were not healed the entire abdomen was soon covered by the eruption; the lateral surfaces of the thorax were next attacked, the armpits with especial severity. From this latter site the disease extended more or less symmetrically down the arms both on their flexor and extensor aspects. The above described extension of the disease occupied about 6 months. At the end of a year the back became affected; at the end of two, the thigh; at the end of five, the hips. Each fresh outbreak was accompanied by violent itching. Simultaneously with extension of the disease over the fresh surfaces we observed that the efflorescences became more crowded on the old parts, through the formation of single or grouped new papules. The latter phenomenon was easily recognisable as the new papules were always red, whilst the older ones had a grey or light brown to a dark brown, almost black, colour. The papules were always dry; rarely were any vesicles to be discovered under them. The latter exfoliated and healed after discharging a clear sticky fluid. The thorax was attacked last, and most abundantly about the breasts.

The patient suffered in her early infancy from an eruption of pustules on her head some of which were as large as a pea, the skin of the head remaining scarred. Later in life and even recently she has had a weeping eruption on the scalp accompanied by a considerable loss of hair. When from eleven to twelve years of age she had an attack of herpes zoster which burnt very much and the vesicles of which became purulent at the end of a week. Her medical attendant at that time inserted an issue into the right arm. The patient states that at that time after the healing of the herpes zoster her present skin eruption commenced. In the year 1866 she suffered severely from typhus for ten weeks. During the first two weeks she was unconscious. In 1877 a physician whom she consulted diagnosed her case as one of Ichthyosis.

There is nothing known of any hereditary disease in the family. Her father died of some chest affection; her mother in childbed. Her six brothers and sisters have, as far as she is aware, no similar ailment like hers nor any other kind of skin trouble. They are all well except one sister who has some heart complaint—a fact confirmed later on by the patient's brother.

The menses which used to be quite regular have ceased for the last two months and since that time the patient has complained of violent pains in her head, loss of appetite, debility and sleeplessness.

Up to now the patient has taken for her skin affection codliver oil, rubbed in a white ointment and bathed frequently with but temporary relief.

Present Condition.

Patient is of average height, well developed and intelligent. Hair black, eyes dark brown, complexion of face brown. Excepting the condition of the epidermis there is nothing externally abnormal to be observed.

Almost the entire body, with the exception of the face, neck, volar surfaces of the hands, the legs and feet, is the seat of a peculiar, symmetrical verrucose eruption, consisting of single papules more or less closely aggregated. These papules are very crowded together on the back and abdomen, in the groins, on the lower and outer sides of the thorax, in the armpits and over the inner surfaces of the thighs. They are most crowded across the loins where they are grouped in plaques and in some portions so thickly that no normal skin is visible between. Nevertheless, the papules though so crowded are individually distinguishable owing to the considerable prominence of each. Small groups of three or more papules occur frequently and are sometimes arranged like a string of beads. Their size varies from that of a pin's head to that of a lentil; the base being somewhat broader than the apex. Their elevation above the level of the

skin amounts on an average from 1 to 2 mm. The colour of these papules is dirty grey to brownish and dark brown; their colour is grey reddish in the folds, the groins, the armpits &c—in fact at all parts where sweat might readily produce maceration. In these latter positions their consistency is softer than in the other parts of the body. On passing the finger over them a fatty covering of the epidermis is swept away which can be crumbled down between the thumb and finger. In other places they are harder and the outer epidermal covering can only be with more or less difficulty removed with the finger or scalpel, when a red, moist, frequently bleeding, uneven surface is exposed. This scraping off of the papules as well as pressure with the finger upon them causes a violent stinging pain.

Lanugo hairs protrude but rarely through the papules; they frequently, however, have one or more little black points in their centres. It cannot be demonstrated macroscopically that the papules have any special selection for orifices of the hair follicles, although in some places this might appear to be the case. Between the papules here and there single round red spots, the size of a pea, deprived of their horny layer are found; they look like small vesicles deprived of their covering and about to heal. Around the old foci, where according to the patient's statement fresh eruptions take place we meet with many scratched efflorescences, some surmounted by bloody crusts.

The eruption has quite a different aspect on the back of the hands. Here the epidermis appears to be thickened *in toto*, as if covered by flat warts corresponding to the skin cleavages; the warts are separated by deep furrows. The dorsal surfaces of the fingers and the extensor aspect of the lower third of the forearm present the same appearances, only somewhat less pronounced. The fingers and toe-nails are also as in the first case peculiarly altered. They are on the whole thickened and friable, show various longitudinal furrows, stripes and grooves, and are adherent to the nail-bed at their free ends by firm or broken down masses of epidermis.

On the head the appearance presented is that of a seborrhoeic eczema, with red spots covered by partly weeping, partly fatty scales or crusts. There is diffuse and moderate loss of hair.

The general colour of the skin is dark brown such as is not at all met with among the Caucasian race. We have therefore to deal with a morbid hyperpigmentation. There is, however, one spot as large as the palm of the hand on the chin and anterior, right cervical region free from pigmentation; over this area are more or less abundant or scattered long thick hairs also free from pigment.

Course of the Disease.

During the six week's sojourn of the patient in our wards we had the opportunity of watching the outbreak and development of individual efflorescences on the breast and the following notes were taken. At first the efflorescence appeared, accompanied by violent itching, as a red spot attaining sometimes the size of a lentil, at the centre of which a somewhat transparent round elevation quickly formed. At first broad at its base it gradually in a few days becomes acuminate, like an acne pustule, without however ever showing a purulent head. When such a nodule is squeezed between the fingers nothing or only a very small drop of a clear fluid escapes which is directly followed by a larger drop of blood. The redness slowly disappears and at the same time a covering of epidermis forms, whilst a grey or brown discoloration and a hardening of the nodule gradually takes place. A small grey scab frequently becomes detached from the apex of the papule. Each efflorescence passes through this evolution within six weeks. We were also fortunate enough to observe the development of isolated vesicles, both on the site of the last mentioned eruption on the breast and between the older efflorescences on the abdomen.

All parts of the body excepting the scalp were treated partially and for comparison with ten to fifteen per cent Pyrogallic acid ointment as against a ten per cent chrysarobin ointment and baths. From this treatment resulted rather severe dermatitis, with redness,

weeping and formation of rhagades followed by a general desquamation and falling off of the efflorescences. The skin became at the end of two or three weeks rather smooth and white, especially in the places treated with pyrogallol. After the lapse of a short time, however, the former efflorescences reappeared in the same situations in the form of grey or brownish elevation of the size of a millet grain to that of a lentil.

The scalp was treated first with olive oil and, after the softening and removal of the crusts, with a 10% zinc and thiol ointment, after which the weeping and formation of crusts ceased. Redness and a certain degree of roughness of the skin of the head remained.

We tried to improve the general health by suitable diet and by the administration of malate of iron and later on hydrochloric acid.

The whole treatment was carried out with difficulty owing to the obstinacy of the patient. During the last days of her residence in hospital she continually quarrelled with the other patients and was discharged "improved" at her own request on the 21st of March 1891. Her brother, however, brought her back three days later and informed us that she was not in her right mind. His statements lead us to conclude that she was suffering from mania with exalted views.

On the 25th, that is two days after admission, she turned the gas out during the night and turned it on again without relighting it. Considering her dangerous we transferred her to the Dalldorf lunatic asylum where she soon passed into a state of great melancholia and after continually refusing food, she wasted away and died.

A *post mortem* examination revealed nothing beyond the skin affection.

Microscopic Examination.

The histo-pathological appearances in this skin affection were in the two cases observed by us so constantly typical and characteristic, no matter from whatever part of the skin a portion was examined, that one description will suffice. But we will mention incidentally any slight differences existing between Case I and II.

For the sake of brevity we omit the details of our technique. Hundreds of preparations were made from all parts affected and in all stages of development and were treated with the ordinary as well as modified and improvised methods.

The scalp was the only part not subjected to a microscopic examination because we considered that it was simply the seat of an ordinary seborrhoeic eczema. This was probably an error on our part as it is evident from the researches of others that the disease under consideration shews itself on the scalp precisely in the form of a weeping eczema and that it perhaps breaks out first here and thence spreads over the entire body.

To render our description clearer we will describe separately the results obtained by our examination of teased fresh preparations and in sections.

(a) *Teased fresh preparations.* If we examine one of these preparations of epidermic masses soaked in diluted ammonia solution, we find scattered over the field of the microscope simply swollen epithelial cells; they are for the most part cornified and seldom contain nuclei. On other parts of the field we are struck by the appearance of peculiar greenish bright corpuscles lying next the cell-masses. These corpuscles floated about sometimes singly, but at other times they lay closely packed in enormous numbers. The size of these bodies varies, attaining perhaps to that of a quarter to half that of a swollen-up horn-cell. Their shape is usually regularly round or oval, sometimes heart or pear-shaped; it is but seldom that some of them possess angles and processes.

These corpuscles consist of a strongly refractive homogeneous substance in which a kind of nucleus can be recognised; it lies somewhat centrally but cannot always be seen with the same distinctness. The nucleus is sometimes surrounded by a narrow bright halo and often appears like an accumulation of fine granules. The nucleus is generally distinguished by its dull appearance from its greenish bright surroundings. Some larger corpuscles are not so bright; their

contents no longer appear so perfectly homogeneous, but as an exceedingly finely granular substance, in the midst of which irregularly distributed small brightly shining globules are enclosed. A nucleus is but seldom seen in the latter variety. DARIER looked upon these corpuscles as coccidia and described them as "*grains*" in this form. They always lie free outside the epithelial cells. The occurrence of cell remnants with distinct dimples and indentations, which from their form are evidently due to the "*grains*" lying in their neighbourhood, as well as the observation which we made in some cases — that one "*grain*" was still partially adherent to one of these indentations — support the view that at one time a close contact of the "*grains*" with the surrounding cells must have existed. We observe, not unfrequently, around some of these corpuscles a concentric arrangement of horn-cells which are not dissimilar to the cell nests, — the so-called "*pearls*" (*Perlen*) which occurred in epitheliomata.

In the case of some of the larger "*grains*" by a very slight movement of the fine adjustment we are struck by the appearance of a shining contour which strongly suggests the existence of a capsule. We can also observe a few exclusively spherical formations which are as large again as the "*grains*" and which are surrounded by a distinct hyaline-like double contoured membrane. The latter surrounds an exceedingly finely granular substance in the middle of which a bright nucleus is seen, which can be clearly distinguished by its bright halo from the neighbouring granular material. The formations either lie separately or enclosed in an epithelial cell. The intracellular formations of this kind are the "*corps ronds*" of DARIER. The extracellular forms on the other hand as well as the "*grains*" that are provided with distinct contours might be readily looked upon as transition forms between the "*grains*" and "*corps ronds*" of DARIER.

The intracellular formations are found mostly isolated; but seldom two are enclosed in one epithelial cell, in which case the host-cell is correspondingly enlarged. The host-cells, as far as regards the form and condition of their contents and membranes, do not exhibit any departure from their normal state. We never find in them coexisting with the "*corps ronds*" a cell nucleus, which as is well known perishes during the process of cornification. If therefore teased preparations have the advantage of giving us the clearest insight into the forms, structural conditions &c of the above described peculiar bodies, sections are alone able to afford any information in regard to the distribution of the individual forms in the layers of skin as well as in regard to their other characteristics. Sections also enable us to examine those which may be lying in the depth of the rete and which could not be secured by scraping.

(b) *Sections.* The elevations, the clinical characters of which we have already described, when examined microscopically in sections cut more or less vertically, present the appearance of enormous peglike thickenings of the horny layer. They are of an irregular but generally conical form and of varying size. They project more or less above the general surface and are fixed at their bases in deep indentations of both the rete and cutis.

The margins of the indentations but in the rete and cutis form a thickened wall enclosing the horny pegs so that they are firmly grasped as a precious stone in its setting. Our microscopical researches have not confirmed the opinion of other observers that the orifices of the hair follicles form the favourite site of these pegs; on the contrary, we found (Case 2) them most commonly in the mouths of the sweat ducts.

We are struck by the appearance of accumulations of diffuse granular pigment in those parts of the skin not actually occupied by the efflorescences, the pigment occurring very constantly in the neighbourhood of an efflorescence in quite circumscribed areas situated in the cylindrical cell layer (Case 1), leading us to conclude that it may possibly have been crowded out so to speak from the region of active pathological change to accumulate here in still greater quantity. In Case 2 on the contrary the entire cylindrical-cell layer, the nearest cells of the prickly-layer as well as the uppermost parts of the cutis

were permeated by enormous quantities of granular and diffuse pigment on the non-affected parts, in such large quantity as we have never previously seen. Frequently in Case I we found the mouths of sweat ducts in the neighbourhood of the efflorescences after their passage through the layers of the rete became wide cysts at the base of the horny layer, which cysts were filled with granular contents and possessed, so far as we could make out, no outlet through the horny layer. As this particular cyst formation was also observed in Case II, it seems to be connected in some way with the pathological conditions we are describing. It may perhaps be due to the abnormal pressure of the horny pegs leading to an atrophy or displacement of the outer ends of the sweat ducts, and thus bringing about the cyst formation. We demonstrated this fact several times in Case II within the actual region of the efflorescences themselves. The cysts in these cases contained in addition to numerous granular and cell remnants coccidia-like formations.

If we now turn our attention to the changes which have occurred in the various parts of the skin as we see it in the sections and trace them from below upwards we find a rather large infiltration of the cutis with small and probably young cells. The infiltration is densest in the papillary body and in the neighbourhood of the vessels which it accompanies for some depth into the cutis. In the midst of the cellular infiltrations, especially close to the vessels, can be seen haemoglobin as brownish fragments of pigment separate or in masses. The latter are also occasionally found in the infiltration cells. We were unable to demonstrate the existence of any changes in the vascular endothelia in Case I, and in Case II we only found a slight swelling of the individual endothelial cells. The elastic tissue is everywhere well preserved. No changes in the glands and skin follicles in the track of the cutis.

Most extensive and highly remarkable anomalies of growth are found in the papillary body. Near the efflorescence where the corium and rete possess a thickened border, the papillae are very long and pointed, whilst the rete also sends down long cones between them. The latter and the papillae appear here to be compressed obviously in consequence of the pressure of the compact horny plug. The papillae which lie directly under the latter may be divided into two groups as regards shape, dimensions and other characters. The one group is characterised by a rather regular, slightly rounded off somewhat club-shaped form; they are lined by only one layer of cylinder-cells and separated from the other epithelial layers by a more or less broad space. The series of these papillae is interrupted by others which are narrow and pointed and which penetrate much further into the epithelium, even as far as the middle of the horny plug and beyond. At the extremities they sometimes split up into several tooth-like projections. The latter papillae have lost, mostly only at the lower end, their connection with the rete. They do not possess there any further lining than the cylindrical basal layer and are surrounded by the above-mentioned space. At their upper end however, they are always in firm connexion with the rete and the epithelial layers over it. The papillae of the latter variety form consequently bridges over the gap which has arisen in the rete and are thus enabled to keep up the lymph circulation in the cell-layers above them. Still longer cones are occasionally found having a somewhat different direction which also assist in keeping communications between the epidermis and cutis. *No coccidia-like formations can be discovered within the territory of the cutis or in the epithelial structures (glands, hair-follicles) enclosed by it.* At first sight we should naturally suppose from what is observed in the papillae and rest of the cutis that we had now to deal with a hyperplasia of the papillary bodies of inflammatory character. A clearer insight into the nature of the process will, however, only be possible when we have looked more closely into the changes in the rete and the structure of the horny cone.

The pathological appearances of the efflorescence which we have sketched above are very characteristic and have been most frequently found in sections from both cases, consequently we have supplied an

illustration drawn from a preparation of Case I. There are yet other appearances to be described. We sometimes find that the entire rete with the exception of a few rows of cells is atrophied underneath a deeply penetrating horny cone, conditions which recall to our minds the appearances found in ichthyosis. At other times we find two or three horny cones possessing a common base and separated free ends; the efflorescence then appears to be especially large and is clearly the result of the confluence of two or three originally separate nodules.

But all these individual differences which may cause the chronic nature of the affection, the confluences and, as we shall see later on, even the involution of the efflorescences, leave the essential histological factors almost untouched. The diagnosis of the malady is, however, quite easily to be established by the simple examination of any one of the efflorescences under the microscope, as the pathological changes are so characteristic.

We will now proceed to describe the changes which have taken place in the rete.

The rete is thickened on the whole at the affected parts. The cylindrical cells of the basal layers are well preserved throughout; they show abundant keriokeustic figures are moreover devoid of pigment, which as we stated above is found in great quantity in the basal layer outside the actual site of the efflorescences. The cells of the prickly layer appear normal when not situated in the neighbourhood of the gaps previously mentioned. At the said gaps the intercellular bridges are lost, the cells assume a round form, are loosened in their connexion, do not form any longer a regular mosaic, but lie widely separated, a few of them isolated in the gaps. The individual cell has in their position sometimes become smaller, but it is also at times seen to be swollen; the nucleus cannot be stained well with the usual stains and occasionally not at all. The protoplasm looks shining and homogeneous so that the entire cell often looks like a hyaline sphere. The degeneration which the prickly cells have here undergone does not protect them against the artificial digestive process, under the influence of which they become entirely dissolved. They mostly contain keratohyaline, even if they have advanced upwards and reached almost the level of the granular layer. (Case II.) These cells appear to be the extracellular coccidia-like bodies, DARIER's "grains" in an early stage and consequently to play an important part in this process. We are likewise struck by the appearance of lymphoid cells which immigrated. They are found in great numbers in the gap and neighbourhood, in fewer numbers in the more intact portion of rete.

In all parts of the prickly layer and especially in the neighbourhood of the granular layer coccidia-like formations are present between the normal rete cells. They lie as "*corps ronds*" in a round or oval space which is sharply and distinctly contoured. No nucleus or remains of one can be recognised in its interior beside the "*corps rond*". The absence of a nucleus in the space containing the coccidia-like bodies we have demonstrated again and again in hundreds of well stained preparations. The fact must therefore be that the nucleus of the host-cell—and there can be no doubt that we have only here to deal with a host-cell—perishes invariably on the appearance of the coccidia-like body in its interior. Such a host-cell is distinguished from the other rete cells by its size as it is from three to six times larger than the latter, by the absence of the prickly envelope and also by its peculiar brilliancy. The cells lying in immediate contact with it have very likely as the result of pressure undergone a change in their shape. They are flattened and lie around it like the layers of an onion around its core. The "*corps ronds*" which occur in such a cell in these deeper regions of the epidermis are larger than in the layers above; they lie almost exactly centrally in the cell and nearly entirely fill it. Here we can also recognise a distinct double-contoured membrane and granular contents around the distinct nucleus, which latter reacts in regard to stains precisely as does keratohyaline in the cells of the granular layer. These same appearances can already be seen in the deepest layers of the rete

where the surrounding cells of the rete are still absolutely free from keratohyaline. The "*corps ronds*" appear consequently to be subject to an early cornification.

The gap in the rete, to which we must again refer, is a constant phenomenon in this pathological process. Whenever we discover such a gap in our preparations we may feel sure that there exist in its neighbourhood, generally immediately above it, coccidia-like bodies, the horny cone and the other changes we will soon discuss. The dimensions of these gaps vary in exact proportion with the other pathological changes. That they play an important rôle is also proved by the fact that we find in them in addition to the degenerated rete cells, lymphoid cells, cell remains &c., sometimes the coccidia-like bodies (Case II) as well as fibrin arranged in fine threads. These gaps are very seldom absent under a horny cone; and in that case the coccidia-like forms are also invariably absent too, the rete cells, including the granular layer present here a normal aspect, the cylindrical layer commences to show signs of pigment, the inflammatory processes in the cutis begin to disappear and the horny cone itself is in a state of atrophy in consequence of exfoliation and flattening. In a word, we have here appearances which naturally suggest to us that a retrogressive metamorphosis of the efflorescences or even a natural process of healing is taking place.

Now, turning our attention from the inflammatory signs already described in the rete to those in the cutis we observe at once that we have to do with a process of exudation. The gap can only be explained by assuming that it is an abortive attempt at a vesicle which has been prevented from taking the usual shape by the mechanical hindrance offered by the horny peg, and thus has only been able to produce a more or less wide chink. We have, as before said, several times clinically demonstrated that under certain circumstances true blebs as in pemphigus do occasionally form. We have in fact here generally, but more especially in the early stage, to do with an inflammatory exudative process. What we have before stated with regard to fresh outbreaks (Case II) also lend support to this view. As a result of this inflammatory process which greatly affects the nutrition of the rete, we must mention both the formative and the retrogressive changes, viz., considerable hypertrophy of the rete with increased karyokinesis and formation of intracellular "*corps ronds*"; degeneration of the prickle-cells and formation of "*grains*". The granular layer within the area of an efflorescence is sometimes thinner and at others thicker than in the normal parts of the sections. At times it is completely absent, especially on those parts where the prickle layer is much degenerated.

The keratohyaline appears in some parts at an early stage and in that case we observe a particularly thick granular layer; no formation of keratohyaline granules seems to take place, especially over the gaps previously described. The individual cells of this layer are mostly enlarged, sometimes of such dimensions as we have never observed in any other skin affection. They show on vertical section, as the result of displacement due to the anomalous growth, in addition to their characteristic spindle-shaped profile sometimes their polygonal form. The granular cells lie in some parts without any definite arrangement mixed up with innumerable coccidia-like bodies. In such cases they often present a round form and appear enlarged as if swollen. These "*corps ronds*" are here filled with a fine granular keratohyaline, and the similarity between the two most striking in the granular layer. They could easily be mistaken for one another if the "*corps ronds*" were not always enclosed in a distinct capsule. This irregular structure of the granular layer is due not only to the inflammatory process taking place under it, but is also a direct consequence of the topographical arrangement of the rete itself which as we have already said, surrounds the base and sides of the horny peg. The rete cells at these points cornify not only from below upwards but also laterally under very differing conditions of nutrition. It is therefore not surprising that the above-mentioned displacements, anomalies of growth, disturbances of the cornifying process take place.

As a natural consequence the same influence will be found to have had its effect on the growth of the horny peg itself.

In the base of the horny layer — that is to say in those parts of the horny peg which lie directly above the granular layer, — we find that the streak of eleidin, which runs generally in a regular manner through the whole preparation, has become considerably broader through a large accumulation of drops and pools (*Lachen*). This band of eleidin is in some parts entirely absent corresponding with the condition of the granular layer. This irregularity moreover proves the existence of the disturbances in the process of cornification to which we have already called attention. The coccidia-like forms which occur in rather large masses in the granular layer are perhaps here more numerous still and we find generally, at least in the undigested sections lying intracellularly as "*corps ronds*", very seldom as single "*grains*". The large are in this situation firmly agglutinated together and are found only rarely singly in the sections. The "*corps ronds*" are here somewhat peripherally enclosed in a large empty space, which is surrounded by the cell-cloak of the host-cell. In the region of the "*corps ronds*" we find, lying upon them, separate drops of eleidin which have the appearance of having escaped from the "*corps ronds*" during the cutting of the sections, just as normally eleidin so flows from the basal horny cells. Sometimes we also here observe individual cells which do not include any "*corps ronds*" in their interior but which perfectly resemble the coccidia-holding cells in the form and in every other respect. Such cells represent therefore empty capsules out of which the "*corps rond*" has fallen.

We now proceed to describe the structure of the horny peg. It consists partly of the ordinary normal horn-lamellae which lie superimposed on each in proportionately large numbers. At its base we frequently find, interrupted by bands of a perfectly cornified substance, considerable portions in which the cells are only imperfectly cornified. This is easily demonstrated by the fact that we find in its interior a nucleus capable of being stained and of showing its characteristic reaction to artificial digestion. In these parts we can still see in the sections numerous intracellular coccidia-like forms. The horny substance is characterised by a particular density and by a homogeneous and more compact aspect of certain irregularly distributed portions of the horny peg. By still closer examination a lamellar arrangement can likewise be distinguished in the masses which at first sight appear to be homogeneous. The single lamellae run exceedingly irregularly and lie so closely packed upon each other as to produce a compactness far in excess of what we observe in the normal condition of the horny layer. These masses as well as the normal horny substance are by means of the artificial digestive process dissolved into innumerable polygonal cells which do not contain a nucleus and are provided with an intact envelope. In the midst of these homogeneous parts of the horny peg, as well as singly between the regular horn lamellae, are seams of masses arranged in layers. These masses when stained by hæmatoxylin exhibit large numbers of extensively stained nuclei and by other methods innumerable "*grains*".

The accumulations of "*grains*" correspond mostly to those parts of the rete in which there is an absence of granular layer and where the prickle cells, considerably degenerated and of hyaline appearance, are found.

In short this horny peg consists of innumerable more or less cornified, mostly irregularly arranged and firmly compressed cells, containing a few (intracellular) "*corps ronds*" and a remarkably large number of "*grains*".

The total result of our microscopical examination is the following:

1. Chronic inflammation in the cutis with hyperplasia of the papillary body and abundant formation of pigment which emigrates, however, from the affected parts of the skin into the neighbourhood.
2. Chronic inflammation in the rete (exudation and immigration of lymphoid cells &c.) of partly formative and partly degenerative character and as a result a hyperplasia of all the layers of the rete.

3. Consequently also hyperplasia of the granular layer, at some parts however of a paratyptic character.

4. Great disturbances in process of cornification with hyperkeratosis and especially parakeratosis.

5. Peculiar coccidia-like bodies were found in all the layers of the epidermis, but not in the cutis: they occurred either outside the cells ("*grains*") or intracellular ("*corps ronds*").

6. These "*corps ronds*" pass like the rest of the rete cells through a more or less complete cornification.

It is, however, clear from the numerous microscopical and microchemical researches which we made in both cases, but which for want of space we cannot give in full, that the "*corps ronds*" as well as the "*grains*" do not answer sufficiently to the necessary conditions which we expect to find in coccidia (psorosperms) for which they have been taken.

Our investigation of the second case rather confirms the opinion we expressed, though with some reserve, in regard to Case I, viz., that these coccidia-like bodies are not intruders, but that the extracellular ones ("*grains*") are changed degenerated rete cells, whilst the intracellular ones ("*corps ronds*") are the result of endogenous cell formation.

Experiments.

We merely briefly state that we attempted to obtain cultivations and that we made inoculations with the coccidia of case two. The cultivations we made after DARIER's method (upon white sand) and after the method of SHERIDAN DELÉPINE (slide and moist chamber) and we could perceive neither growth nor increase of the "coccidia". Inoculations were made on rabbits and cocks with freshly scratched off material in suspension. At first phenomena appeared which seemed to indicate success — which, however, would not have proved by any means the protozoic nature of the bodies in question. We were, however, soon convinced there could be no question of producing by these inoculations the same or a similar disease to that from which our patients had suffered.

Differential Diagnosis.

If one has once seen a well marked case of this dermatosis it is hardly possible to mistake it, as the clinical features could not be more characteristic. In less pronounced cases where there exist perhaps but a few efflorescences some doubt might be felt and we might in that case think of Ichthyosis, Molluscum contagiosum (BATEMAN), Acne cornea, Verrucae seborrhoicae. We should, however, then secure some *points d'appui* from the history of the patient, the localisation, duration, course and close examination in order to exclude the above mentioned diseases. To be sure of the diagnosis we should have to make a microscopical and microchemical examination of the superlying aggregation — such an examination being absolutely necessary. As, however, the demonstration of the "coccidia" is not absolutely pathognomonic, there might still exist doubts which could only be completely removed by the histological examination in sections of an efflorescence.

Nomenclature and Classification.

It is not an easy task to assign a proper, definite place for this affection amongst the dermatoses. A series of questions would first of all require to be answered: What is primary and secondary? the cause and effect, &c. ?

The anatomical aspect rather than the clinical appears to us to decide the classification. The anatomical appearance suggests to us an affinity with Molluscum contagiosum, it not even with epithelioma, whereas the clinical characteristics resemble those of Ichthyosis. The disease indeed most resembles epithelioma, and we might perhaps suggest the name of *Epithelioma miliarium keratogenum*, if the inflammatory phenomena demonstrated by us to exist at the commencement were proved to be secondary.

It will therefore be seen that we still require the facts necessary to decide the true nature of this disease. Under these circumstances we propose to exclude all the names hitherto suggested, especially those of French authors who speak of Psorospermia, Folliculitis &c., and to retain the name "DARIER'S Dermatitis" which is already familiar to us. This name does not prejudice the nature of the disease, and is just to the author who has the merit of having been the first to make us acquainted with this remarkable affection.

Deux cas de dermatose de DARIER.

Par

E. SCHWENINGER et F. BUZZI.

Introduction.

L'affection, dont nous allons parler, n'est pas un unicum, en tous cas la littérature des trois dernières années nous a déjà renseignés sur dix cas pareils, dont le premier paru en Allemagne, provenait de notre clinique et a déjà été l'objet d'une publication. (BUZZI et MIETHKE, Über die DARIERSche Dermatoze. *Monatsh. f. prakt. Derm.* 1891, No. 1 und 2.)

Si cette affection n'est pas très-rare, il n'en est pas moins vrai, qu'elle est peu connue; il faut ajouter que les opinions, qui existent sur son étiologie et sa nature, sont tout à fait contradictoires. C'est pourquoi nous nous conformons avec d'autant plus de plaisir au désir de la très-honorée rédaction de cet atlas en reproduisant des figures aussi exactes que possible, accompagnées des observations et recherches cliniques, histologiques, thérapeutiques et expérimentales, avec l'espoir de contribuer à éclaircir quelques obscurités planant sur cette affection.

Cas I.

Anamnèse. — Etat actuel. — Traitement. — Evolution.

Il s'agit ici d'un malade qui entra le 1^{er} juillet 1890 à la clinique des maladies cutanées de l'hôpital de la Charité pour une éruption du cuir chevelu.

Cet homme est âgé de 16 ans et polisseur de métaux. Sa mère serait morte il y a 13 ans d'un cancer. Pendant son jeune âge, il fut atteint de la rougeole, de la diphthérie et d'une inflammation pulmonaire.

L'affection, pour laquelle le malade entre à l'hôpital, a débuté il y a 7 ans.

Elle a été soignée plusieurs fois, s'est améliorée par intervalle, mais a toujours récidivé.

Tout le cuir chevelu est couvert de croûtes, sous lesquelles on trouve une peau rouge, suintante et excoriée par places.

Outre cet eczéma impétigineux l'on observe une éruption particulière disposée symétriquement sur la face dorsale des deux mains, de même l'on constate une éruption semblable dans les creux axillaires, les plis inguinaux la région ombilicale, les creux claviculaires et au niveau de la nuque. Cette éruption aurait débuté pendant les premières semaines de la vie et aurait résisté à tout traitement. Aussi le malade n'y fait il plus attention, d'autant plus qu'il n'éprouve aucun phénomène subjectif, ni démangeaison, ni brûlure, ni picotement. Aucun des parents du malade n'aurait présenté une affection analogue. Examinée de plus près, l'éruption se présente sous l'aspect suivant: la face dorsale de la main et des doigts est couverte de saillies confluentes correspondant aux plis de la peau. Ces saillies paraissent constituées par un épaississement corné fortement adhérent; elles sont dures et rudes. Leur couleur est d'un brun sale, tandis que le reste de la peau présente ici une coloration livide. Au niveau des plis inguinaux, des creux axillaires, du nombril, du cou, des régions claviculaires, l'éruption présente un aspect un peu différent. Ici les élevures miliaires ou lenticulaires, sont disséminées irrégulièrement. Elles sont isolées ou réunies en plaques, plus pointues et présentent toujours à leur centre un petit point noir, lequel toutefois ne se laisse pas exprimer comme un comédon. Il est rare de voir sortir d'une de ces efflorescences un cheveu ou un poil follet, tandis que ceux-ci se montrent souvent entre les efflorescences.

La couleur de ces saillies est d'un gris jaunâtre, tandis que la peau située entre elles présente une apparence tout à fait normale. Ici les efflorescences donnent au doigt une sensation de rudesse encore plus prononcée qu'au niveau de la face dorsale de la main. Si l'on comprime un peu fortement ces saillies, le malade éprouve une douleur lancinante très-prononcée, surtout au niveau de la région axillaire.

Ces saillies se laissent facilement enlever avec l'ongle ou mieux encore avec la pointe d'un scalpel. Il ne persiste alors qu'une place rouge ne saignant que rarement.

Le reste du corps est indemne de toute éruption, et l'on ne trouve même pas au niveau de la surface d'extension des extrémités la moindre trace de lichen pileaire.

Les ongles des doigts sont fendillés, cassants et englobés dans des masses cornées lamelleuses au niveau de leur extrémité libre.

Le malade est bien bâti, assez grand pour son âge, mais amaigri. Il ne pèse que 43½ kg. Il existe un engorgement prononcé des ganglions du cou, de l'aisselle, sous-maxillaires et inguinaux. Son aspect lymphatico-scrofuléux est encore plus marqué par un épaississement éléphantiasique de la lèvre supérieure et par une rhinite chronique. Les viscères sont sains. Le malade souffre beaucoup de froid aux mains et d'une hyperidrose des mains et des aisselles.

A la tête l'on observait les lésions ordinaires de l'eczéma séborrhéique impétigineux comme nous venons de le dire. Cet état s'améliora rapidement en ce point par l'emploi d'une pommade au précipité blanc, des lavages à l'eau savonneuse chaude, et plus tard des pommades soufrées et résorcinées conjointement avec l'emploi interne de l'huile de foie de morue, du sirop d'iode de fer et d'un bon régime.

Après un traitement de 4 semaines, par conséquent au commencement d'août, le cuir chevelu du malade était complètement guéri.

Les autres régions malades furent traitées de différentes façons. Le cou et les mains avec une pommade résorcinée au 10/100, un collodion salicylé au 10/1000, et la pommade au sublimé et à l'acide phénique de UNNA, tandis que les autres régions ne furent pour le moment pas soignées. La pommade au sublimé et à l'acide phénique donna les meilleurs résultats, le collodion salicylé donna des résultats moindres, la pommade résorcinée fut la moins efficace de toutes.

Le 15. juillet, par conséquent après un traitement de 14 jours, l'éruption du cou avait beaucoup diminué, en même temps qu'il s'était produit une forte desquamation. L'on appliqua alors au niveau des creux axillaires, des régions inguinales, du nombril, la pommade de UNNA, et quand le malade quitta le service le 19 août, l'éruption était partout améliorée.

Mais les faces dorsales des mains, qui pendant quelques jours n'avaient pas été soignées, présentèrent de nouveau des efflorescences prononcées.

Nous avons continué à suivre d'une façon attentive le malade après qu'il eut quitté l'hôpital de la Charité. Déjà huit jours seulement après interruption de tout traitement, on pouvait voir une augmentation notable de toutes les saillies et en particulier au niveau des plis inguinaux et des creux axillaires. Il nous a semblé aussi observer une augmentation en nombre des efflorescences, surtout au niveau de la région ombilicale où la surface cutanée atteinte était beaucoup plus étendue.

Pendant les dernières trois semaines (fin septembre 1890), nous avons soigné les mains au moyen de badigeonnages avec un savon alcalin liquide.

Cela nous a donné d'assez bons résultats, car sous l'influence kératolytique du savon, les saillies se trouvaient débarrassées d'un revêtement épidermique exagéré, et la peau était en conséquence moins dure et moins rude. Nous avons soigné des points isolés des régions inguinales avec l'emplâtre salicylé; d'autres points avec la pâte salicylée. Cela nous a paru donner d'assez bons résultats.

Au commencement d'octobre 1890, nous avons perdu de vue le malade et malgré nos recherches rien pu apprendre sur son compte.

Cas II.

Anamnèse.

M. W . . . , 46 ans, israélite, non mariée, de la Prusse orientale, entre à la Charité le 9 février 1892. Elle est atteinte depuis 30 ans d'une affection cutanée qui débuta sous l'aspect de petits points rouges très-prurigineux au niveau des plis inguinaux et des régions abdominales adjacentes. De là l'affection s'étendit lentement par poussées successives de petits points rouges, et comme les régions primitivement atteintes ne guérissent pas, tout le ventre fut bientôt couvert de petits points. Puis les régions latérales du thorax furent envahies, principalement les régions axillaires; puis d'une façon symétrique les bras aussi bien du côté de leur surface d'extension que de leur surface de flexion. Il avait fallu environ une demi-année à la maladie depuis son début pour envahir ces régions. Au bout d'un an, ce fut le dos, au bout de deux ans les cuisses, au bout de cinq ans les fesses qui furent atteintes et cela toujours avec une démangeaison violente accompagnant chaque nouvelle poussée. En même temps que l'affection s'étendait, elle devenait plus confluyente par suite de l'apparition de nouvelles efflorescences survenant entre les premiers groupes. Cela se voyait d'autant plus nettement que les nouveaux points étaient rouges, tandis que les anciens présentaient une coloration ou brun clair, ou brun foncé. Les points ont toujours été secs. Ce n'est qu'exceptionnellement qu'il est survenu à leur niveau des vésicules qui se sont desquamées et qui ont guéri après avoir laissé écouler une sérosité claire et collante. Les dernières éruptions se sont produites au niveau du thorax en particulier au niveau de la région mammaire.

La malade a été atteinte dans les premières années de sa vie, de pustules au niveau du cuir chevelu, dont quelques-unes du volume d'un pois ont laissé des cicatrices. Plus tard et même dans ces derniers temps, il est survenu au niveau du cuir chevelu une éruption suintante qui a fait tomber beaucoup de cheveux. A l'âge de 11 ou 12 ans elle fut atteinte d'un zona pour lequel on lui appliqua au niveau du bras droit un cautère.

L'affection actuelle se serait montrée après la guérison du zona.

En 1866, la malade fut atteinte pendant 10 semaines du typhus.

En 1877, un médecin qu'elle alla consulter, constata chez elle »ichthyose».

Rien de particulier à noter pour les antécédents héréditaires: le père mourut d'une affection de poitrine, la mère en accouchant. Les six frères et sœurs de la malade ne souffrent d'aucune maladie de la peau et sont très bien portants, à l'exception d'une sœur, qui souffre d'une affection cardiaque. (Ces données furent confirmées par un frère de la malade que nous avons vu plus tard.)

Les règles qui venaient régulièrement chez la malade, manquent totalement. Depuis cette époque la malade se plaint de maux de tête violents, d'inappétence, de faiblesse et d'insomnie.

Jusqu'ici la malade s'est bornée à prendre de l'huile de foie de morue. Elle a fait usage d'une pommade blanche et elle a pris de nombreux bains. Cela sans grand avantage.

État actuel.

La malade est une personne bien bâtie et intelligente, à cheveux noirs, yeux foncés et peau brune.

Tous ses organes sont sains, à l'exception de la peau. Presque tout le corps à l'exception de la figure, du cou, des faces palmaires des mains et des pieds, est le siège d'une éruption particulière, symétrique

verruqueuse, constituée par des nodules plus ou moins rapprochés. Ces nodules sont très-serrés au niveau du dos, du ventre, des fesses, des régions thoraciques latérales et inférieures, de la face interne des cuisses. Ils sont surtout confluentes au niveau de la région sacrée où ils sont réunis en plaques et où par places il n'existe pas entre eux de peau normale. Mais ici encore les différents nodules se laissent bien distinguer les uns des autres par leur saillie prononcée. De petits groupes de trois ou plusieurs nodules se rencontrent fréquemment et parfois ils sont disposés en chapelets. Leur volume varie depuis celui d'une tête d'épingle jusqu'à celui d'une petite lentille. Dans ce cas leur base est un peu élargie, leur sommet un peu aminci et ils sont au-dessus de la peau une saillie de 1 à 2 millimètres.

La couleur des nodules est d'un gris sale, brunâtre ou brun foncé, au niveau des plis des aisselles, des régions inguinales etc. etc.; là où la sueur produit facilement de la macération, leur coloration est d'un gris rouge. En ces derniers points, leur consistance est aussi plus molle qu'aux autres parties du corps, et quand on passe le doigt sur elles, on enlève un enduit épidermique gras qui se laisse écraser entre les doigts.

En d'autres points la consistance des nodules est plus dure, et ce n'est qu'au moyen de l'ongle ou du scalpel que l'on arrive plus ou moins facilement à enlever un enduit épidermique sous lequel apparaît une surface rouge, humide, inégale et souvent saignante. Le grattage des nodules et leur compression digitale déterminent souvent de violents picotements.

Très-rarement on voit un poil follet sortir de ces nodules. Plus souvent au contraire on trouve au centre de ces nodules un ou plusieurs points noirs. On ne peut démontrer macroscopiquement que les nodules correspondent de préférence à l'orifice des follicules pileux, bien que cela paraisse probable en quelques points. Entre les nodules on trouve çà et là des surfaces isolées, rondes, rouges, de la grandeur d'un pois, dépourvues de couche cornée, rappelant des bulles privées de leur paroi supérieure et en voie de guérison. A la périphérie des vieux foyers, là où d'après le dire de la malade, il se produit maintenant des éruptions, on trouve de nombreuses efflorescences excoriées ou recouvertes de croûtes sanguinolentes.

L'éruption présente un tout autre aspect au niveau de la face dorsale des mains. Ici l'épiderme est épaissi en totalité. On dirait qu'il est couvert de verrues plates correspondant aux plis de la peau et séparées par de profondes crêvasses. Les faces dorsales des doigts et la surface d'extension du tiers inférieur de l'avant-bras, présentent une apparence analogue, quoique moins prononcée.

Les ongles des mains et des pieds sont également modifiés d'une façon particulière. Ils sont épaissis en totalité, friables et présentent de nombreuses lignes, fissures et saillies longitudinales. A leur extrémité libre ils sont attachés au lit de l'ongle par des masses épidermiques en partie fermes, en partie en voie de désagrégation.

A la tête on trouve tous les signes de l'eczéma séborrhéique rouge, suintant, couvert des squames ou de croûtes grasses avec éclaircissement diffus ou prononcé des cheveux.

La coloration générale de la peau est brune, beaucoup plus brune que celle que l'on observe dans la race caucasique. Il s'agit d'une hyperpigmentation pathologique qui fait un grand contraste avec une grande tache achromique de la largeur de la paume de la main, siégeant au menton et à la région antérieure du cou à droite.

En ces points l'on trouve par places des cheveux nombreux, forts, longs, mais aussi dépourvus de pigment.

Evolution.

Pendant le séjour de la malade dans notre service nous avons eu l'occasion d'observer l'apparition et le développement d'un certain nombre d'efflorescences au niveau de la région antérieure de la poitrine et de constater les faits suivants:

Tout d'abord on voit apparaître à la suite d'un prurit vif, une tache de la grandeur d'une lentille au centre de laquelle se produit rapidement une saillie ronde plus ou moins transparente.

Au début étalée, celle-ci s'accroît en quelques jours et prend

l'aspect d'une pustule d'acné sans jamais montrer toutefois un sommet purulent. Si l'on presse entre les doigts une semblable saillie, l'on ne fait s'écarter qu'une petite goutte de sérosité claire et encore cela n'est pas constant. Une plus grosse goutte de sang suit immédiatement cette sérosité. La rougeur disparaît lentement en même temps que se fait un dépôt épidermique et le nodule prend progressivement une coloration plus brune et s'endurcit; souvent il se détache du sommet du nodule une petite squame grise. Une efflorescence remplit cette évolution toute entière dans l'espace de six semaines. Nous avons également pu constater l'apparition de quelques bulles à l'endroit de la dernière éruption au devant de la poitrine, ainsi que entre les vieilles efflorescences du ventre.

Le traitement fut employé au niveau des parties glabres du corps par places et comparativement avec des pommades à l'acide pyrogallique à 10 ou 15%, une pommade à la chrysarobine au 10% et des bains. Ainsi se produisirent des dermatites assez violentes avec rougeur, suintement, formation de rhagades, à la suite desquelles, après une desquamation généralisée, les efflorescences tombèrent, et la peau devint relativement blanche et lisse au bout de 2 à 5 semaines, surtout au niveau des régions traitées par l'acide pyrogallique. Mais il ne fallut pas longtemps pour que les anciennes efflorescences se remontrassent aux mêmes endroits sous forme de saillies grises ou brunes d'un volume d'un grain de mil à celui d'une lentille.

Le cuir chevelu fut d'abord soigné au moyen de l'huile d'olive, puis après ramollissement et enlèvement des croûtes, avec une pommade à l'oxyde de zinc et au thiol au 10%. A la suite de ce traitement le suintement et les croûtes disparurent. Il persista néanmoins de la rougeur et un certain degré de rudesse du cuir chevelu.

Nous avons essayé d'améliorer l'état général au moyen d'une diète appropriée, du malade de fer et plus tard avec de l'acide chlorhydrique.

Tout traitement fut gâté par l'insubordination de la malade. Dans les derniers temps de son séjour, elle se disputa continuellement avec les autres malades du service et quitta l'hôpital sur sa demande, améliorée, le 21 mars 1891.

Mais après 3 jours, elle fut ramenée par son frère lequel dit que sa sœur avait la tête à l'envers et nous raconta des faits de délire des grandeurs de la part de celle-ci.

Le 25 mars 1891, après que la malade eut montré qu'elle était dangereuse, en éteignant les becs de gaz et en les ouvrant ensuite de nouveau, on la conduisit à l'hospice des aliénés de Dailford, où elle tomba bientôt dans une profonde mélancolie et où elle mourut dans le marasme, après avoir refusé constamment toute espèce d'aliments.

En dehors des lésions cutanées, l'autopsie ne montra rien de particulier.

Examen microscopique.

L'examen histo-pathologique de cette affection était dans ces deux cas, au niveau des différentes régions de la peau, si constant, typique et caractéristique que nous décrivons en même temps les lésions observées, en nous réservant de faire ressortir par place les quelques différences remarquables entre le cas 1 et le cas 2.

Pour être bref, nous ne parlerons pas de la technique employée, ainsi que des places où a été recueilli le matériel d'examen, nous bornant à faire observer que les résultats qui suivent sont basés sur l'étude de certaines de préparations provenant de tous les points atteints, aux stades les plus divers de leur développement et au moyen des méthodes les plus diverses.

Le cuir chevelu seul ne fut pas examiné par nous, parce que nous avons cru être, en présence d'un eczéma séborrhéique ordinaire. Ce fut peut-être un tort, car les recherches d'autres auteurs ont montré que cette affection se montre d'abord au cuir chevelu et justement sous l'aspect d'un eczéma séborrhéique ordinaire, pour s'étendre de là graduellement sur tout le reste du corps.

Pour être plus clair, nous allons diviser l'étude des préparations par dissociation de l'étude des préparations obtenues au moyen de coupes.

a) Préparations par dissociation.

Si l'on examine par dissociation les masses épidermiques ramollies par l'ammoniaque, l'on trouve par places dans le champ du microscope des cellules épithéliales gonflées, en partie cornées, dépourvues ou, plus rarement, pourvues de noyaux. En d'autres points au contraire on trouve à côté des masses cellulaires des corpuscules particuliers verdâtres, brillants, qui parfois flottent tout-à-fait isolés sous le porte-objet dans le liquide, d'autres fois se trouvent amassés en nombre infini les uns contre les autres. Le volume de ces corpuscules est variable et atteint environ le quart ou la moitié de celui d'une cellule cornée ramollie. Leur forme est en général régulière ronde ou ovale, parfois en poire ou en coeur. Rarement ils présentent des coins ou des prolongements.

Ces corpuscules sont constitués par une substance homogène très-réfringente, dans laquelle on peut voir une sorte de noyau plus ou moins central et plus ou moins net. Ce dernier est parfois entouré par une zone mince et claire et paraît par fois constitué par l'accumulation de fins corpuscules. D'une façon générale ce noyau se distingue par sa coloration mate du reste du corps verdâtre et brillant qui l'entoure. Quelques gros corpuscules sont moins brillants; leur contenu n'est plus aussi fortement homogène, mais se présente sous l'aspect d'une substance très-finement granuleuse au milieu de laquelle se trouvent disséminées irrégulièrement de petites boules brillantes. On observe rarement un noyau dans ces formes.

Ces corpuscules ont été retenus pour des coccidies par DARIER, qui les a décrits sous cette forme sous le nom de «grains». Les grains sont toujours libres, extracellulaires, mais en connexion intime avec les cellules environnantes, comme le prouvent les cellules et débris de cellules environnantes, qui montrent des enfoncements, des godets etc. de la grandeur des grains voisins. Quelquefois on rencontre des grains siégeant justement dans ces godets cellulaires. Parfois on rencontre autour des grains une accumulation concentrique de cellules épithéliales cornifiées, comme on les trouve dans les épithéliomes perlés.

Au bord de quelques grains on peut déjà apercevoir un double contour brillant, ressemblant à une capsule. Une telle capsule se trouve positivement autour de corpuscules deux fois plus gros que les grains, de forme sphérique, constitués d'une substance très finement granuleuse avec un noyau très brillant au centre, séparé du protoplasma par une auréole transparente. Ces formations sont extra ou intracellulaires. Ces derniers sont les *corps ronds* de DARIER, les extracellulaires pourraient facilement être considérés comme des formes de transition entre les corps ronds de DARIER et les grains. Les corpuscules intracellulaires sont solitaires, rarement deux dans une cellule. Cette dernière ne présente rien de spécial, c'est une cellule épidermique cornifiée et jamais nous y avons trouvé, à côté du corps rond, un noyau, lequel, comme on sait, disparaît pendant le processus de kératinisation.

Les préparations par dissociation ont ainsi eu l'avantage de nous orienter sur la forme et la structure de ces étranges corpuscules. Mais ce sont les coupes qui vont nous montrer la topographie des différentes formes des corpuscules par rapport aux couches épidermiques et peut être mettre à jour quelquesuns d'entre eux qui se trouvent plus profondément dans l'épiderme et ne se détachaient pas en enlevant les masses cornifiées par le simple grattage, comme nous l'avons fait.

b) Coupes.

Les éleveures décrites dans la partie clinique de ce travail se montrent sur des coupes plus ou moins verticales vues au microscope, comme des épaississements de la couche cornée en forme assez régulière de bouchon, de dimensions très variables. Leur partie supérieure dépasse plus ou moins le niveau de l'épiderme environnant, tandis que leur base est englobée dans un profond godet formé par la couche malpighienne et le derme.

Les bords de ce godet se renflent autour du bouchon en le serrant comme une pierre précieuse est serrée et fixée dans le châton lui

servant de monture. Nous n'avons pas pu nous convaincre que les efflorescences occupent exclusivement ou de préférence les orifices des follicules pilifères, ainsi que d'autres l'ont affirmé. Au contraire nous avons trouvé (cas II) que les canaux excréteurs des glandes sudoripares étaient souvent occupés par des efflorescences.

Là où la peau n'est pas occupée par des efflorescences se trouvent des accumulations de pigment diffus ou granuleux, surtout immédiatement à côté des efflorescences, dans la couche cylindrique, par places très-nettement limitées (cas I), comme si le pigment avait quitté les parties atteintes par le processus pour se sauver ici. Dans le cas II toute la couche cylindrique et les cellules malpighiennes environnantes, ainsi que les couches supérieures du derme des places restées libres se montrent farcies de pigment diffus ou granuleux, comme jamais il nous est arrivé de voir. Déjà dans le cas I nous avions eu occasion de trouver quelques canaux excréteurs sudoripares évacués sous forme de cystes au niveau de la couche cornée basale, renfermant une substance granuleuse et ne montrant aucune communication avec l'extérieur. Comme le même phénomène se montre dans le cas II, il semble exister un certain rapport entre lui et le processus qui nous occupe. Probablement à cause de la forte pression anormale exercée par le bouchon corné il se produit un déplacement ou une atrophie de la partie terminale de canal excréteur et la conséquence de cela serait la formation des cystes en question. Dans le cas II on rencontre de ces cystes même dans le milieu des efflorescences et le contenu se compose de nombreuses granulations et débris de cellules, ainsi que des corpuscules coccidiiformes, comme nous les avons décrits plus haut.

En nous adressant aux modifications subies par les différentes couches de la peau aux parties atteintes nous trouvons d'abord dans le derme une considérable infiltration de petites et jeunes cellules. C'est dans les papilles qu'elles sont le plus nombreuses et serrées, de même le long des vaisseaux, qu'elles suivent assez profondément dans le derme. Au milieu de ces accumulations cellulaires trouve-t-on de la matière colorante du sang, sous forme de petites granulations pigmentaires isolées ou en amas, parfois renfermées dans les cellules mêmes. Dans le cas II on observait un léger gonflement des cellules endothéliales vasculaires. Le tissu élastique est partout bien conservé et les glandes cutanées, ainsi que les follicules pilifères ne présentent dans leur parcours à travers le derme aucune anomalie.

Dans les papilles se montrent des changements très-remarquables. Sur le pourtour des efflorescences elles se montrent longues et effilées, tandis que la couche malpighienne envoie entre elles de très-longs prolongements. Les papilles aussi bien que les prolongements épithéliaux apparaissent à cet endroit comme comprimées, assurément à la suite de la pression exercée par le bouchon corné. Les papilles situées directement au-dessous de ce dernier peuvent se subdiviser au point de vue de leur forme, dimension etc. en deux groupes. Les unes, caractérisées par une forme régulière, doucement arrondie, comme en masse, sont revêtues par une seule couche de cellules cylindriques et se présentent séparées des couches épithéliales susjacentes par une lacune plus ou moins large.

Ces papilles alternent avec d'autres, caractérisées par une forme mince, pointue, qui montent très-loin dans l'épiderme, jusqu'au milieu du bouchon corné et au delà, et présentent quelquefois à leur sommet des ramifications dendritiques. Ces papilles n'ont perdu leur connexion avec les cellules malpighiennes qu'à la base, où elle ne sont revêtues que par la couche cylindrique et sont entourées par la lacune dont nous avons parlé plus haut. Avec leur extrémité terminale au contraire elles sont toujours en connexion solide avec la couche malpighienne et les couches épithéliales susjacentes, de sorte que cette dernière espèce de papilles sert en quelque sorte de pont destiné à transporter les suc nutritifs depuis le derme aux cellules épithéliales situées au delà de la lacune qui s'est formée dans la couche malpighienne. Dans le derme, y compris les formations épithéliales qu'il renferme (glandes, follicules), il ne se trouve pas une trace de ces corpuscules coccidiiformes susmentionnés. En voulant caractériser le processus qui nous occupe se basant sur les données obtenues jusqu'ici, nous dirons

que nous sommes en présence d'une hyperplasie des papilles de nature inflammatoire.

Les efflorescences se montrent sur la coupe, comme nous venons de le décrire, d'une façon typique et caractéristique pour les deux cas. C'est pourquoi nous avons reproduit une seule figure provenant du cas I. Il y a cependant par ci par là quelques images un peu différentes. Ainsi on rencontre parfois des bouchons s'enfonçant très-profondement jusqu'à atrophier toute la couche malpighienne à l'exception d'une ou deux rangées de cellules, une disposition rappelant l'ichthyose. D'autres fois ce sont deux ou trois bouchons cornés ayant une base commune; dans ces cas l'efflorescence est plus volumineuse et apparaît formée par la confluence de deux ou plusieurs nodules primitifs originellement séparés. Mais toutes ces différences provenant de la durée, de la confluence, et même de l'involution des efflorescences ne changent pas l'image microscopique dans sa forme fondamentale, de sorte qu'il est possible de diagnostiquer cette dermatose rien qu'en examinant au microscope la coupe d'une de ses efflorescences, n'importe laquelle, si typique et caractéristique étant l'image que l'on observe. Mais il nous tarde de faire connaissance avec les autres modifications des différentes couches épidermiques et nous allons commencer par la couche malpighienne dont nous n'avons parlé jusqu'ici qu'autant que nous fûmes obligé de le faire à cause de ses rapports avec le corps papillaire.

La couche malpighienne est ordinairement épaisse aux parties atteintes. Les cellules cylindriques de la couche basale sont toujours et partout bien conservées, montrent des figures kariokinétiques abondantes et sont en outre caractérisées par le défaut absolu de pigment. Ce dernier est au contraire, comme nous l'avons déjà dit, très-richement représenté dans la couche basale en dehors du domaine des efflorescences. Les cellules de la couche dentée sont normales; seulement celles situées autour de la lacune présentent une atrophie des ponts protoplasmiques intercellulaires, prennent une forme plus ou moins ronde, perdent leur connexion réciproque, ne forment plus un mosaïque et gisent pêle-mêle, quelques-unes libres dans la lacune.

A cet endroit les cellules malpighiennes se présentent plus petites, ratatinées ou plus grandes, gonflées, le noyau ne se colore que peu ou pas par les matières colorantes ordinaires et le protoplasme est homogène, brillant, de sorte que la cellule ressemble à une boule hyaline. Cette dégénérescence des cellules malpighiennes ne les met pas à l'abri de l'influence de la digestion artificielle, par laquelle les cellules se dissolvent complètement. Jamais il n'y a de kératohyaline dans leur intérieur, pas même lorsqu'on les rencontre plus haut dans leur couche, dans les parages des cellules granuleuses (cas II). Ces cellules dégénérées, rondes, semblent être les corpuscules décrits par DARIER sous le nom de *grains* dans un stade plus jeune et jouent par conséquent un rôle important dans le processus qui nous occupe. On rencontre en outre dans la couche malpighienne des cellules lymphoïdes émigrées, plus nombreuses dans la lacune et ses environs, plus rares dans les parties intactes de la couche.

Partout dans la couche malpighienne, mais d'autant plus nombreux que l'on se rapproche de la couche granuleuse voit-on entre les cellules épidermiques normales des corpuscules coccidiiformes avec les caractères suivants: Ce sont des «corps ronds» dans une cavité ronde ou ovale, bien dessinée, qui ne contient aucun noyau ou des restes d'un tel à côté du corps rond. Ce défaut d'un noyau est si constant que nous devons en conclure, que si la cavité en question est une cellule, son noyau disparaît par le fait de la présence du corps rond à son intérieur. Une telle cellule à corps rond se distingue des cellules malpighiennes environnantes par sa grosseur jusqu'à six fois plus considérable, par le défaut de dentelure et par un aspect général très-brillant. Les cellules directement environnantes sont un peu comprimées et se rangent souvent concentriquement autour de la cellule à corps rond. Ces derniers se présentent dans cette région épidermique profonde plus volumineux que dans les régions supérieures, sont placés juste dans le centre de la cavité qui les contient, qu'ils remplissent presque complètement.

On reconnaît aussi très-facilement la présence d'une membrane enveloppante à double contour et autour du noyau, qui est toujours bien marqué, des granulations nombreuses de kératohyaline. Nous avons donc dans le corps rond lui-même de la kératohyaline et cela dans une région où les cellules malpighiennes environnantes, normales, n'en contiennent aucune trace et nous pouvons en conclure que les corps ronds subissent une kératinisation précoce.

La lacune dans la couche malpighienne est un fait constant dans le processus pathologique qui nous occupe. Trouve-t-on une telle lacune dans une préparation, on peut être sûr de rencontrer sur son pourtour, principalement immédiatement au-dessus, des corpuscules coccidiformes, le bouchon corné et les autres anomalies caractéristiques décrites ou qui nous restent à décrire. Les dimensions de la lacune sont en rapport avec les autres modifications pathologiques. Son contenu est formé de cellules malpighiennes plus ou moins dégénérées, cellules migratoires, restes de cellules, corpuscules coccidiformes (cas II) ainsi que de fibrine en faisceaux très-finement réticulés. Au-dessous d'un bouchon corné une telle lacune manque très-rarement. Dans ce cas manquent aussi les corpuscules coccidiformes, les cellules malpighiennes apparaissent tout à fait normales, y comprises les cellules granuleuses, la couche cylindrique commence à présenter un peu de pigment, les phénomènes inflammatoires du derme disparaissent et le bouchon corné lui-même est en train de disparaître en s'effeuillant et s'aplatissant: en un mot nous avons affaire ici avec des phénomènes regressifs des efflorescences, peut-être au processus de leur guérison.

Si nous nous rappelons les phénomènes inflammatoires dans le derme et les comparons aux résultats de l'examen de la couche malpighienne, nous voyons qu'il s'agit ici d'un processus exsudatif dans lequel la lacune doit être considérée comme une bulle mal réussie, une bulle qui n'a pas pu se développer sous sa forme ronde et distendue habituelle à cause de la pression exercée sur elle par le bouchon corné, ce qui fait qu'elle ne dépasse pas les limites d'une fissure ou lacune plus ou moins développée. Nous avons cependant vu dans la partie clinique de ce travail, que parfois il se développe des véritables bulles comme dans le pemphigus. L'observation clinique des éruptions fraîches nous a du reste montré d'une façon peremptoire qu'il s'agit ici d'un processus inflammatoire, exsudatif. A la suite de ce processus, apportant des troubles nutritifs graves dans l'épiderme, nous avons à enregistrer d'un côté des phénomènes *formatifs* (hyperplasie par place de la couche malpighienne avec augmentation de la karyokinèse et formation de «corps ronds» intracellulaires) d'autre côté des phénomènes *regressifs* (dégénérescence de la couche dentée et formation de «grains»).

La couche granuleuse se présente dans le domaine des efflorescences par place plus large, par place plus mince que normalement, parfois elle manque complètement, surtout là où la couche dentée est très-dégénérée. La kératohyaline apparaît en général très-tôt dans les cellules et la couche granuleuse atteint alors des proportions très-considérables. Mais à certains endroits situés surtout immédiatement au-dessus de la lacune il ne semble pas se former de la kératohyaline. Les cellules de la couche granuleuse sont en général très-volumineuses, par place telles que nous ne les avons jusqu'à présent nulle part rencontrées. Sur les coupes verticales on rencontre les cellules granuleuses par place de profil, par place de face, cela à cause du trouble dans le développement et le rangement de la couche. En certains endroits les cellules granuleuses se trouvent pêle-mêle dans le plus grand désordre, mélangées avec des corpuscules coccidiformes innombrables et se présentent alors agrandies, ordinairement sous une forme ronde, comme gonflées. A cause de cela la ressemblance entre «corps ronds» et cellules épithéliales environnantes est ici très-frappante d'autant plus que les corps ronds tout aussi bien que les cellules environnantes sont remplis de grains de kératohyaline. Mais une confusion n'est pourtant pas à craindre, vu que les corps ronds sont toujours renfermés dans un espace fermé par une capsule. Cette disposition irrégulière de la couche granuleuse n'est pas seulement la conséquence des troubles nutritifs ayant lieu immédiatement au-dessous, mais aussi une conséquence directe de la topographie de la couche

malpighienne, qui embrasse le bouchon corné sur tout le pourtour à sa base. En conséquence de cela les cellules malpighiennes ne kératinisent pas seulement de bas en haut, mais aussi de dehors en dedans, et ceci dans des conditions de nutrition très-variables et toujours différentes. Il ne faut donc pas s'étonner de rencontrer tout ce désordre, ces glissements de cellules, ces anomalies de croissance, ces troubles dans la kératinisation etc. etc. Ils va sans dire que toutes ces influences se feront sentir aussi plus haut, dans le domaine du bouchon corné.

Dans la *couche cornée basale* ou dans ce cas dans les parties du bouchon corné situées immédiatement au-dessus de la couche granuleuse se trouve la bandelette d'éléidine; elle n'est pas régulièrement disposée comme dans les parties normales de la coupe, mais se présente par place très-élargie par une accumulation excessive de gouttes et gouttelettes d'éléidine, tandis qu'elle manque complètement par place, en correspondance parfaite avec la kératohyaline. Le trouble dans le processus de kératinisation se fait donc sentir partout, aussi dans la couche à éléidine. Les corpuscules coccidiformes, déjà si nombreux dans la couche granuleuse, le sont ici encore plus, surtout sous forme de corps ronds intracellulaires, plus rarement sous forme de «grains». Ces derniers sont ici déjà solidement comprimés les uns aux autres et difficiles à voir distinctement sur les coupes qui n'ont pas été soumises à la digestion artificielle. Le «corps rond» apparaît ici à la périphérie de l'espace sphérique vide qui le renferme. A la surface de coupe des corps ronds on trouve des fines gouttelettes d'éléidine, comme si elles étaient sorties de l'intérieur des corps ronds eux-mêmes au moment de la coupe, tout à fait comme le fait l'éléidine normalement au niveau des cellules de la couche cornée basale. Parfois on rencontre ici de capsules vides; ce sont des cellules, qui ne renferment pas de corps ronds, mais qui laissent entrevoir par leur forme, dimension etc. qu'elles en ont bien contenu un auparavant, qui très-probablement est sorti de leur intérieur.

Nous arrivons finalement à parler de la *structure du bouchon corné*. Il se compose en partie de lamelles cornées disposées les unes sur les autres comme dans l'épiderme normal. A la base du bouchon on rencontre souvent alternativement avec ces lamelles cornées normales, des parties où les cellules sont incomplètement cornifiées, ainsi que le prouvent la présence d'un noyau se colorant facilement et leur manière de se comporter vis-à-vis de la digestion artificielle. Dans ces parties les coupes montrent encore beaucoup de corpuscules coccidiformes intracellulaires. A d'autres endroits irrégulièrement distribués dans le bouchon la substance cornée se distingue par un aspect homogène et extraordinairement compacte. Si on examine plus attentivement la masse homogène montre aussi une disposition finement lamellaire, seulement les lamelles gisent ici non pas parallèlement, mais irrégulièrement rangées et solidement comprimées les unes contre les autres. Par la digestion artificielle ces lamelles se décomposent, comme la substance cornée normale, en cellules polygonales, sans noyau, avec une membrane enveloppante très-épaisse.

Au milieu de ces parties homogènes, mais aussi parsemées entre les lamelles cornées normales du bouchon corné on rencontre des masses en forme d'un fin pointillé par la coloration à l'hématoxyline, lesquelles sont constituées par des innombrables «grains». Ces masses ou accumulations de grains correspondent topographiquement aux régions de la couche malpighienne ou les cellules granuleuses font défaut et les cellules dentées sont dégénérées et d'un aspect hyalin.

En résumé, le bouchon corné est composé de cellules plus ou moins cornifiées, la plus part irrégulièrement disposées et fortement comprimées, avec relativement peu de «corps ronds» et extraordinairement beaucoup de «grains».

Les résultats de l'examen microscopique peuvent donc se résumer comme suit:

1. Inflammation chronique du derme avec hyperplasie des papilles et production très-abondante de pigment. (Ce dernier émerge des parties atteintes dans les parties saines environnantes.)

2. Inflammation chronique dans la couche malpighienne (exsudation, immigration de cellules lymphoïdes etc.) avec caractère en partie progressif, en partie régressif et comme résultat final une hyperplasie de toutes les parties de la couche.

3. Par conséquent hyperplasie de la couche granuleuse, mais avec un caractère paratypique par place.

4. Trouble considérable du processus de kératinisation avec hyper-, mais surtout parakératose.

5. Présence dans toutes les couches épidermiques (non pas dans le derme) de corpuscules coccidiiformes étranges, qui se montrent tantôt extracellulaires (grains) tantôt intracellulaires (corps ronds).

6. Ces »corps ronds« subissent comme les cellules épithéliales une kératinisation plus ou moins complète.

Nos nombreuses recherches microscopiques et microchimiques (que nous ne pouvons malheureusement pas citer ici à cause du manque d'espace) prouvent que les corps ronds et les grains ne possèdent pas les propriétés des coccidies (psorospermies) comme on l'a prétendu. L'examen du cas II a confirmé l'opinion que nous nous étions faite sur ce point et que nous avions très-timidement avancée, à savoir que ces corpuscules ne sont aucunement des êtres immigrés, des intrus, mais bien le résultat d'un travail cellulaire: les corpuscules extracellulaires (grains) sont assurément des cellules épidermiques modifiées, dégénérées, les corpuscules intracellulaires (corps ronds) sont probablement le produit d'une formation cellulaire endogène.

Recherches expérimentelles.

Sous ce titre nous nous permettons seulement de citer nos essais de vaccination et de culture des soi-disant coccidies du cas II. Nous avons essayé les cultures d'après DARIER (sable blanc) et d'après SHERIDAN DELÉPINE (porte-objet et chambre humide), mais jamais il nous a été donné d'observer une croissance, une multiplication ou un signe quelconque de vie de la part de ces corpuscules.

Les essais de vaccination ont été fait moyennant des suspensions des masses épidermiques inoculées à des lapins et à des coqs. Au commencement nous crûmes être en présence de phénomènes en faveur d'une réussite des expériences en sens positifs (ce qui n'aurait pourtant pas prouvé que les corpuscules en question sont des protozoaires); plus tard nous avons dû nous convaincre que la reproduction des efflorescences propres à cette maladie ou de quelque chose de semblable par inoculation ne réussit pas.

Diagnostic différentiel.

Si l'on a vu une fois un cas bien typique de cette affection, une confusion avec d'autres dermatoses n'est plus possible, tellement étrange et particulier en est l'image clinique. Si le cas est moins prononcé, s'il ne présente que quelques efflorescences ou pourrait avoir quelques doutes et alors il faudrait penser à l'ichthyose, au molluscum contagiosum (HATEMANN) à l'acmé cornée, aux verrues seborrhéiques. Mais l'anamnèse, la localisation, la durée, le décours, peut-être aussi l'examen plus soigné des efflorescences donneront toujours dans ces cas des points d'appui en faveur de l'une ou de l'autre des maladies susmentionnées. Pour assurer son diagnostic il ne faudrait jamais oublier dans ces cas de faire l'examen microscopique au moins des masses épidermiques que l'on obtient par un simple grattage. Mais comme la présence des corpuscules coccidiiformes n'est pas absolument pathognomonique, des doutes pourraient encore subsister; ces doutes ne peuvent être complètement éliminés que par l'examen microscopique d'une coupe à travers une efflorescence.

Classification et dénomination.

Ce n'est pas une chose facile que d'assigner une place à cette dermatose dans le cadre des maladies de la peau connues jusqu'ici. Il faudrait pour cela d'abord avoir la réponse à un certain de demandes: qu'est ce qui est primitif, qu'est ce qui est secondaire, quelle est la cause, quelle est la conséquence parmi tout ce que nous venons de voir etc. etc.? L'aspect clinique nous semble ici moins propre pour la classification que l'image microscopique. A ce point de vue nous aurions une parenté, d'un côté avec l'ichthyose, de l'autre avec le molluscum contagiosum et même avec l'épithéliome. Justement avec ce dernier la ressemblance est très-grande et on pourrait peut-être introduire notre dermatose sous le nom d'*Epithéliome militaire keratogène*, si les phénomènes inflammatoires du début, trouvés et décrits par nous, n'étaient pas l'essentiel et le primaire dans le processus.

Comme l'on voit il nous manque encore à l'heure qu'il est les données et points d'appuis nécessaires pour juger de l'essence de la maladie qui nous occupe et lui assigner la place qui lui revient. Par conséquent nous croyons devoir conseiller de faire abstraction des dénominations employées jusqu'ici (surtout par les auteurs français, telles que Psorospermosis, Folliculite etc.) et de lui garder le nom proposé par l'un de nous, et qui a déjà fait bon chemin, celui de »Dermatose de DARIER«, un nom qui consacre le savant qui nous a fait le premier connaître cette intéressante affection, sans qu'il soit préjugé sur sa nature et son essence.



Darier'sche Dermatose.

Von
E. SCHWENINGER und F. BUZZI

INHALT

der früher erschienenen 7 Hefte.

Heft I.

- I. MALCOLM MORRIS, Lymphangioma circumscriptum.
- II. P. G. UNNA, Ulerythema acneiforme.
- III. H. LELOIR, Lupus demi-scléreux de la langue.

Heft II.

- IV. ERNST SCHWIMMER, Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.
- V. { ERNEST BESNIER, Keratoderma symmetrica erythematosa.
- VITTORIO MIBELLI, Angiokeratoma.
- VI. A. POSPELOW, Ulcus molle mammae.

Heft III.

- VII. H. HALLOPEAU, Dermatitis pustulosa chronica en foyers à progression excentrique.
- VIII. P. G. UNNA, Parakeratosis scularis.
- IX. E. C. PERRY, Adenomata of the sweat glands.

Heft IV.

- X. S. POLLITZER, Acanthosis nigricans.
- XI. V. JANOVSKY, Acanthosis nigricans.
- XII. EMILE VIDAL, Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse.
- XIII. A. R. ROBINSON, Xanthoma diabeticorum.

Heft V.

- XIV. H. v. HEBRA, Hyperkeratosis striata et follicularis.
- XV. { E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut.
- N. MANSUROFF, Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.
- XVI. T. COLCOTT FOX, Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

Heft VI.

- XVII. MITCHELL BRUCE, Anomalous discolouration of the skin and mucous membranes.
- XVIII. L. JACQUET, Ulcères trophiques. Syringomyélie. (Myélite Cavitaire.)
- XIX. { S. GIOVANNINI, Canities unguium.
- P. G. UNNA, Leukonychia et Leukotrichia.

Heft VII.

- XX. ERNEST BESNIER, Farcin chronique térébrant.
- XXI. G. LEWIN und J. HELLER, Cornua cutanea syphilitica.
- XXII. H. G. BROOKE, Keratosis follicularis contagiosa.

INHALT.

XXIII, XXIV.

J. DARIER, Psorosperrose folliculaire végétante.

XXV.

E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Zwei Fälle von Darierscher Dermatose.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

P. G. UNNA
HAMBURG

EDITORS

MALCOLM MORRIS
LONDON

EDITEURS

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

IX.

(1893: I.)

LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

Ausgegeben am 28. Oktober 1893.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatfachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitsarten einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges Wachsmo-
dell herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistens werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatalogie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverständene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Nomenklatur.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im größten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt M. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 34.

Leopold Voss.



XXVI.

Sur une forme particulière de pemphigus malin.

Par

V. BABÈS.

J'ai eu plus d'une fois l'occasion d'étudier d'une façon détaillée des cas mortels de pemphigus. J'en avais gagné l'impression, que les différents cas ne sont pas de la même nature, et que le symptôme le plus évident de la maladie, c'est à dire une éruption bulleuse plus ou moins généralisée peut être l'expression de causes morbides différentes.

Mais d'un autre côté, on ne peut pas nier l'existence d'un pemphigus effectivement localisé; je ne sais pas, comment je devrais appeler une maladie observée à Buda-Pesth, où un homme gagne un pemphigus limité à l'une des extrémités supérieures, à laquelle il se localisa, et ce n'est qu'après des récides multiples, que l'éruption commença à se généraliser pour finir avec la mort de l'individu.

Un cas similaire observé et étudié à la clinique de Mr. le Professeur STOICESCU, réalise, il me semble, la transition entre les éruptions bulleuses locales de nature infectieuse et entre le pemphigus véritable. Il s'agit d'un jeune homme, chez lequel par des causes inconnues des bulles multiples avaient apparu sur la face autour de la bouche et du nez et qui n'était le siège d'aucune autre altération. Il y avait cependant aussi quelques bulles répandues sur les extrémités inférieures. L'éruption affectait une marche aiguë, et elle guérit assez promptement. Les bulles ayant jusqu'à la grandeur d'une noix étaient bien élevées, étendues et renfermaient un liquide clair. La peau à l'entour était à peine injectée; je crois aussi que le patient était apyrétique. En pratiquant l'examen bactériologique du contenu des bulles, j'ai constaté, qu'elles renfermaient un streptocoque analogue à celui de l'érysipèle à l'état de culture pure, peu virulent pour les animaux.

Quelle est la signification de l'éruption bulleuse dans le cas, dans lequel on n'a pu constater aucune érosion ou inflammation chronique dans le nez ou dans la bouche, qui pût nous expliquer l'apparition de l'éruption sur la peau. Nous n'avons donc aucune base solide pour assimiler cette éruption avec l'érysipèle, qui au point de vue de la localisation et de la nature du parasite trouvé, présente une certaine analogie avec cette affection. Il faut donc nous demander, si la présence du streptocoque, n'a pas, dans ce cas, la même importance que dans quelques autres cas examinés par GIBIER et par moi, et si, en dernière raison, il ne nous indique une origine parasitaire de certains cas de pemphigus. Je suis de l'avis, qu'on doit être très-circospect dans l'interprétation de ces cas, car la peau intacte renferme souvent le streptocoque.

Il existe cependant un groupe de cas concernant le pemphigus des nouveaux-nés, de nature incontestablement infectieuse et qui, comme tels, doivent être aussi parasitaires, tandis que d'autres cas semblables, aigus, guérissent promptement et restent sporadiques.

Dans le service de Mr. le Professeur SERGIN, j'ai eu l'occasion, d'observer chez un enfant un tel cas avec des bulles assez étendues, bien remplies par une sérosité claire un peu rougeâtre. Comme l'enfant était né dans une contrée malarique et comme il avait aussi de la fièvre intermittente, on soupçonnait que l'éruption serait malarique; cependant dans le sang nous n'avons pas constaté le parasite de la malaria, et les bulles ne renfermaient pas de microbes cultivables.

Les bulles persistaient encore après la disparition de la fièvre. Ce cas a été présenté à la Société de Médecine par Mr. le Docteur BOICESCU.

Il n'en est pas de même avec le soi-disant pemphigus varioleux, que l'on observe dans certains cas de variole, où une partie des pustules sont remplacées par des bulles de pemphigus.

J'ai eu l'occasion, d'examiner dans le service de Mr. le Professeur PÉTRINI un malade qui présentait sur les bras et surtout sur le dos des mains ainsi que sur les extrémités inférieures des bulles, ayant jusqu'à la grandeur d'une noix remplies par un liquide sanguinolent, tandis que le reste du corps était envahi par une éruption varioleuse, confluyente maligne avec éruption varioleuse et gangrène du pharynx, du larynx et des bronches.

Cette forme bulleuse de la variole se rapproche beaucoup de celle, qui sera l'objet de cette communication. Dans le cas mentionné, il s'agit d'une maladie contagieuse bien définie, qui combinée avec la septicémie et la gangrène a donné naissance à des complications, dont l'une se présente sous la forme d'une éruption bulleuse, tandis que les cas que je décrirai ici d'une manière plus détaillée ont tous les caractères d'une tropho-névrose avec une manifestation unique sous forme d'éruptions bulleuses sur la peau et la muqueuse de la bouche.

L'observation du cas de variole avec des bulles présente un certain intérêt au point de vue anatomique et bactériologique et nous donne l'explication, qui nous expliquera peut-être certaines particularités des cas, qui font l'objet de ce mémoire.

Gheorghe Jon, âgé de 28 ans, marié, savetier de son état, entré à l'hôpital le 29 novembre, succomba d'une variole maligne confluyente, le 6 décembre 1888.

Diagnostic anatomo-pathologique. Variole confluyente compliquée d'hémorragies et d'éruptions bulleuses flasques et en partie purulentes. Gangrène superficielle de la muqueuse du pharynx, du larynx et des bronches. Adhérences de vieille date des poumons. Pneumonie gangréneuse et infarctiforme. Intumescence de la rate. Hypertrophie du cœur. Hypertrophie et induration considérable des reins. Hémorragies récentes insignifiantes intermémbranales du lobe pariétal droit et des méninges spinales.

En résumé. Dans ce cas, présentant des pustules confluentes et par places des éruptions bulleuses entourées par des zones hémorragiques, nous constatons une inflammation avec gangrène des voies respiratoires ainsi que des foyers infarctiformes, en voie de destruction gangréneuse, dans les poumons. Les hémorragies trouvées dans d'autres organes, de même que l'intumescence aiguë de la rate nous montrent une lésion généralisée avec tendance aux hémorragies, en d'autres termes, une septicémie hémorragique. En recherchant, par l'examen histologique et bactériologique, l'explication de ce cas, nous voyons que l'organisme est envahi par un streptocoque, qui se trouve non seulement dans les amygdales, dans les pustules et les poumons, mais encore dans les organes dénués de lésions manifestement prononcées, tels que le foie, les reins et le sang. À côté de ce microbe, les bulles pemphigoides renferment encore des bacilles très-fins, d'une coloration difficile, qui produisent une pellicule à peine visible à la surface de l'agar-agar et une crête dans la profondeur, qui pousse difficilement sur la gélatine sous forme d'une strie fine le long de la piquette.

Dans le cas présent on a fait une série d'expériences sur les animaux, dans le but de déterminer le rôle pathogène du bacille fin précédemment décrit.

On a trouvé ainsi que les animaux et spécialement les lapins inoculés succombent parfois avec des inflammations des séreuses et du poumon, ce qui est d'autant plus remarquable, que les inoculations ont été faites à l'oreille de l'animal. Leurs organes renferment cependant un microbe appartenant au groupe des microbes septiques encapsulés de la salive microbe, qui jusqu'à présent n'a pas encore été constaté à l'intérieur des pustules varioliques.

Nous voyons donc, que certaines cultures, outre le bacille fin renfermaient aussi le microbe encapsulé, tandis que certaines autres n'étaient formées que par les bacilles fins qui déterminaient une septicémie, avec ou sans la présence du bacille dans les organes. Ce bacille perd facilement et assez vite sa virulence. Son rôle peut avoir été celui d'aggraver la septicémie par suite de laquelle le malade avait succombé.

Il faut nous demander pourquoi dans ce cas de variole hémorragique gangréneuse, c'est à dire avec des complications assez communes chez nous dans les cas de variole, il s'est développé encore une éruption bulleuse. Est-ce que cette complication tient à une particularité individuelle, à une irritabilité particulière de la peau, ou bien à l'espèce des bactéries trouvées dans les bulles pemphigoides? Nous ne pouvons pas nous prononcer d'une manière certaine dans le cas

présent, car les microbes particuliers très-septiques trouvés à côté du streptocoque du pus à l'intérieur des bulles, ne produisent pas de bulles chez les animaux et appartiennent aux groupes des microbes, qui devraient produire plutôt une pneumonie, une inflammation des séreuses, des septicémies hémorragiques. En effet, nous avons trouvé dans ce cas des hémorragies assez étendues dans les méninges cérébrales et médullaires, et il faut nous demander, si de pareilles lésions ne peuvent pas favoriser le développement des bulles.

Après ces considérations nous passons à nos cas, qui constituent, il me semble, une forme nouvelle de pemphigus malin. Tous ces deux cas ont été observés dans le printemps de l'année courante, dans l'intervalle de 2 mois. Tous les deux malades sont israélites et ont été observés au point de vue clinique par Mr. le Docteur STEINER, auquel je dois les données cliniques et l'occasion précieuse d'étudier ces deux cas.

1^{re} observation.

Anamnèse. Le nommé Visi Carol, relieur, déclare, qu'il y a deux semaines, il a été malade dans le service de Mr. le Professeur ASSAKY, où il est resté jusqu'au 1^{er} avril, à cause d'un rhumatisme poly-articulaire; il a été traité avec l'acide diodo-salicylique et au bout de 10 jours, pendant lesquels il se sentait bien, il fut tout d'un coup pris par une violente céphalalgie sus-orbitaire accompagnée par des frissons et suivie de chaleur s'irradiant aussi dans la région des orbites; en même temps il sentait une d'émangeaison dans la région scrotale. Le lendemain (11 avril) à son lever il observa des bulles sur les ailes du nez, sur la lèvre supérieure, inférieure, les gencives et le scrotum. Sur le scrotum, les bulles, après avoir crêvé, laissent voir une surface sanglante. L'éruption bulleuse s'étend à la face, au thorax et aux membres. Le même jour, il a été examiné à son domicile par Mr. le Docteur WESTERFRIED, qui lui administrait de la quinine sulfurique, des fomentations et des gargarismes à l'acide borique.

Ces jours-là le malade a eu à deux reprises des épistaxis un peu abondantes. Le 12 avril l'éruption devient plus intense.

Etat présent. Le 12 avril le malade est reçu à l'hôpital «Caritas», avec un état fébrile de 40°, une éruption de bulles plus petites, flasques sur les ailes du nez, les gencives, le voile du palais et le pharynx.

Le thorax, l'abdomen et les extrémités présentent une éruption moins intense. L'éruption a au début la forme de papules, dont le centre est occupé par une bulle flasque renfermant un liquide clair. Les amygdales sont recouvertes avec un exsudat plastique. En ouvrant une bulle de l'aile du nez, on voit s'écouler un liquide un peu trouble. Le scrotum est dénué de la couche épithéliale et recouvert par des bourgeons charnus et une mince couche visqueuse. Les paupières sont tuméfiées, la conjonctive palpébrale et oculaire boursoufflée. Un liquide visqueux adhère au bord libre des paupières. Le patient a un peu de larmolement et de photophobie. La température du matin est de 38°, le soir 38°, on lui administre une potion à l'acide phénique 1/200 à prendre d'heure en heure; on associe un traitement tonique. Le 14,

la température du matin est de 38°, celle du soir 39°; l'état général peu satisfaisant, il a un épistaxis; la muqueuse des lèvres est nécrosée au voisinage de la muqueuse buccale et sur la face interne des lèvres; la bouche exhale une odeur fétide; les gencives sont pâles et facilement sanglantes; les bords en sont sales et recouverts par une substance jaunâtre diffluente putride; le voile du palais, la luette, les amygdales sont recouvertes avec un exsudat ressemblant aux fausses membranes diphthériques. Sur le thorax et l'abdomen il y a des éruptions disséminées, au centre desquelles l'épiderme s'élève sous forme de bulles par places affaissées. Les organes génitaux sont recouverts avec des éruptions confluentes; la partie gauche du scrotum n'est plus recouverte par l'épiderme qui est remplacé par un dépôt plastique adhérent. La verge présente avec de pareilles pertes de substance; le méat urinaire est exulcéré et recouvert par un dépôt adhérent. Sur les membres supérieurs et inférieurs et surtout sur la paume des mains et la plante des pieds, l'épiderme est soulevé par une transudation séreuse. Le même jour, le malade a été vu aussi par Mr. le Professeur ASSAKY qui a émis l'opinion partagée aussi par les médecins de l'hôpital, qu'il s'agissait d'une tropho-névrose; en même temps il fut de l'avis que le cas soit étudié aussi par moi.

Le 15 avril, la température du matin est de 39°, celle du soir 39°, les éruptions s'étaient répandues sur tout le corps, quelques-unes ayant une forme elliptique, d'autres une forme arrondie; leur périphérie est rosée, tandis que le centre est blanchâtre; elles se présentent comme une bulle affaissée et renferment à leur intérieur peu de sérosité.

A la région dorsale, les extravasations sont confluentes, ayant une disposition concentrique. Les vésicules de la face ont un aspect sale, quelques-unes sont déjà desséchées, sur les paupières supérieures l'épiderme est desquamé et s'en détache sous forme de lamelles. La fente interpalpébrale est entrouverte et les bords libres recouverts avec des exsudats simulant des fausses membranes; aux angles palpébraux on aperçoit un suintement d'une sécrétion visqueuse.

Les ailes du nez sont recouvertes par des croûtes. J'ai envisagé le cas comme une *tropho-névrose* de forme bulleuse ou pemphigoïde, et j'ai pris plusieurs produits morbides pour les soumettre à l'examen.

Le 16, la température du matin est de 36°, celle du soir encore 39°; le même traitement est continué; l'état général est beaucoup débilisé. Le 17, la température du matin est de 38°, le soir 37°; à cette époque on observe sur la conque de l'oreille une bulle renfermant un liquide séro-purulent; de pareilles bulles occupent aussi la région temporo-zygomatique et la joue; les éruptions de la face antérieure de l'abdomen sont affaissées, le cercle inflammatoire entourant les éruptions est plus pâle, le patient a des selles sanguinolentes; sur les doigts et la plante des pieds on voit s'élever des bulles confluentes assez grandes. Le 18, matin, il succomba subitement. L'autopsie a été faite par moi, le 19, après que le cadavre avait été photographié en plusieurs positions.

Le même jour on a inoculé sous la peau à un cobaye quelques gouttes d'une émulsion de la culture, et l'animal est mort au bout de 2 jours, après avoir présenté un état fébrile, un peu d'infiltration oedémateuse et d'hypérémie à l'endroit

de l'inoculation, lésions peu prononcées des organes, que l'on a trouvés stériles.

Le 18, matin, le malade succombe subitement; l'autopsie faite le 19 matin, donne le résultat suivant:

Autopsie.

Le cadavre bien conformé, mais émacié, les pupilles égales, les cheveux châtains, le thorax un peu étroit, mais bombé, l'abdomen excavé, tendu. La peau de la tête présente un grand nombre de pertes de substance arrondies, confluentes, ayant jusqu'à un diamètre de 4 centimètre recouvertes au centre par des croûtes et aux bords par l'épiderme détaché de leur base; la couche cornée ainsi que les poils s'enlèvent ici avec une grande facilité.

Sur le front il y a aussi des taches à contour irrégulier ayant un diamètre de 1/2 centimètre, recouvertes avec des croûtes peu épaisses; à leur niveau le réseau de Malpighi est dénudé, desséché, injecté, parcheminé. Dans la région des oreilles et à leur partie postérieure, la couche cornée est en partie détachée sous forme de grandes bulles flasques, confluentes, remplies avec une sérosité louche ou purulente, blanchâtre ou un peu jaunâtre. Une partie de ces bulles ont crevé et ne laissent voir que les couches sous-jacentes desséchées, parcheminées. Aux bords de ces pertes de substance la couche cornée se détache très-facilement pour laisser une surface humectée, très-injectée, en partie granuleuse.

Les conjonctives sont épaissies et injectées. La pointe du nez, les lèvres et la région mentonnière, privées de la couche cornée, sont recouvertes avec de grandes croûtes transparentes comme de la gomme et au-dessous desquelles on découvre le réseau muqueux parcheminé. La muqueuse des lèvres est très-épaissie, oedématisée, injectée, recouverte avec un dépôt pulpeux ou avec une sorte de pseudo-membranes diffuses, pulpeuses ou formées par une substance purulente dense.

Les pommettes sont d'ailleurs recouvertes avec des bulles flasques ou avec des croûtes au-dessous desquelles le réseau muqueux est desséché ou humecté, injecté. De même, sur tout le tronc on rencontre aussi des bulles affaissées et flasques ayant un diamètre de 2 centimètres avec base élevée, injectée, entourée par une zone très-injectée rosée; ce n'est qu'à leur milieu que la couche cornée est soulevée en bulle. Dans la région de l'os malaire et de l'aisselle ces bulles sont plus fréquentes, plus confluentes. Elles sont par excellence confluentes dans la région génitale, où elles recouvrent sous la forme d'une couche presque uniforme, la région du pubis, du scrotum de la verge et les faces internes des cuisses. La couche cornée est à ce niveau détachée et s'enlève facilement à l'exception de certains endroits où un tissu sec et noir, entouré par une zone tuméfiée et injectée, pénètre dans la profondeur.

Les bords du prépuce ont aussi la même consistance et la même couleur. La peau du scrotum est dénuée de la couche cornée, et le réseau muqueux est très-injecté, d'un rouge-brunâtre, ayant la consistance du parchemin.

Sur la paume des mains l'épiderme est épaissi, la couche cornée détachée sous forme de bulles confluentes, ayant l'aspect d'un gant trop grand, et étant entièrement détaché

du réseau muqueux, qui est très-injecté. Sur la plante des pieds aussi toute la couche cornée est soulevée par un liquide rougeâtre, un peu louche, tandis que le réseau muqueux est en état d'injection très-remarquable et suintant. Les ongles s'enlèvent avec la plus grande facilité. Les nerfs qui aboutissent aux phalanges (pied) semblent devenir plus épais, mais ils restent encore blancs.

Sur le dos, il existe à la partie inférieure du thorax surtout, un grand nombre de taches plus congestionnées, avec la périphérie fortement injectée et au milieu desquelles la couche cornée s'enlève assez facilement pour laisser encore une surface suintante et injectée. Ces taches sont plus confluentes, en sorte que sur une étendue de 20 centimètres carrés presque, elles ne forment qu'une seule tache.

Dans la région lombaire l'injection est moins prononcée, tandis que la couche cornée est soulevée d'une manière encore plus prononcée, sous forme de bulles ayant le diamètre d'un pois. Au-dessus du sacrum aussi il en existe de grands groupements, tandis que les parties postérieures des extrémités inférieures en présentent moins. Les éruptions du dos nous laissent entrevoir une disposition qui correspond à celle des nerfs intercostaux et lombaires étant plus prononcées sur la ligne médiane qui est le point de départ de séries de bulles disposées obliquement de haut en bas le long des trajets nerveux.

Les méninges sont en général injectées et sur la convexité surtout oedématisées; l'épendyme est considérablement ramolli. Les centres psycho-moteurs, ainsi que la capsule interne ne sont le siège d'aucune lésion; le quatrième ventricule paraît avoir un épendyme un peu injecté, gélatineux, jaunâtre. La substance corticale est très-pâle; les méninges se détachent dans toute leur étendue avec la plus grande facilité; la substance blanche est plus molle, oedémateuse. La moelle épinière est, en général, plus molle qu'à l'état normal; la substance blanche plus transparente, un peu grisâtre; la substance grise injectée, aux parties périphériques surtout. La muqueuse de la bouche est très-injectée, en partie dénuée d'épithélium, recouverte avec des plaques irrégulières, qui ont l'aspect des membranes croupeuses ou encore plus proéminentes, formant des bulles flasques confluentes constituées par l'épithélium soulevé. Les amygdales très-augmentées de volume, leurs cryptes très-dilatées sont remplies avec un pus crémeux blanchâtre, en même temps putride. Leur parenchyme est à peu près pulpeux et infiltré avec un liquide semblable. La muqueuse du voile du palais est très-épaissie. Les gencives sont pâles, sales, leur bord libre est recouvert avec une substance jaunâtre, diffuente, putride. Le corps thyroïde est petit, colloïde; la muqueuse du pharynx, du larynx un peu injectée, recouverte avec un peu de mucosité. La musculature du thorax est brunâtre, luisante, sèche. Les poumons pâles aux bords antérieurs, les parties postérieures très-hypérémiques, présentent à la périphérie une masse de foyers lobulaires, plus durs, infiltrés, atelectasiques, d'un brun noirâtre ou d'un rouge sombre, ayant par places, un centre jaunâtre pulpeux fétide. Les bronches renferment, dans les parties postérieures surtout beaucoup de mucosités blanches ou jaunâtres. Le poulmon ne renferme pas de semblables foyers; ici il existe une vieille adhérence et, dans la région des ces adhérences, on

trouve à la périphérie du poulmon une cicatrice et une concrétion calcaire. Le péricarde renferme un peu de liquide clair; le coeur augmenté de volume renferme peu de sang coagulé ou fluide; la musculature en est d'un brun grisâtre. Le foie d'un brun plus sombre, plus fragile renferme plus de sang. Les voies biliaires sont libres, la vésicule biliaire renferme un peu de bile brune liquide. La rate petite, de consistance accoutumée, la pulpe d'un brun rose. La muqueuse stomacale un peu injectée, un peu mamelonnée. Les intestins contractés, leur muqueuse pâle, par places injectés. Les reins brunâtres, pâles, de consistance accoutumée, le bassinnet injecté et ecchymosé; la capsule sur-rénale paraît un peu augmentée de volume; la substance corticale est d'un dessin plus diffus; la substance médullaire un peu épaissie.

Le plexus solaire est d'un aspect nacré, mais sans paraître atteint par des lésions. Le sympathique cervical gauche est très-mince, plus mince que celui de la droite. La vessie urinaire est un peu injectée et renferme de l'urine claire jaunâtre.

Diagnostic anatomo-pathologique. *Pemphigus malin, flasque, généralisé, plus prononcé, dans la bouche, où il a le caractère gangréneux; puis dans la région génitale, sur la paume des mains et sur la plante des pieds, avec les allures d'une tropho-nécrose. Foyers nécrotiques dans la poulmon: septicémie hémorragique.*

Recherches microscopiques faites sur la moelle fraîche. Corne antérieure gauche, région cervicale. Les grandes cellules motrices ne présentent pas de lésions; leur noyau et leur nucléole sont bien visibles, bien colorés; les prolongements aussi. Ça et là, à l'intérieur de quelques-unes on aperçoit des groupes de pigment; les vaisseaux capillaires ont un tissu épithélial un peu proliféré (avec plus de cellules). L'on ne peut pas constater d'ailleurs aucune lésion nerveuse ou du tissu conjonctif. Les grands ne présentent pas même la lésion mentionnée chez les capillaires.

Racine postérieure, région cervicale. Il paraît, que les noyaux de la névroglie sont un peu gonflés, un peu multipliés; les fibres nerveuses semblent normales dans la plus grande partie; il y a aussi des fibres plus épaisses ayant un cylindre-axe épaissi aussi. La myéline paraît modifiée de plusieurs manières: à un moindre degré elle devient par exemple plus granuleuse, moins réfringente et moins uniforme, peut-être oedémateuse; les vaisseaux ne présentent pas de lésions appréciables.

Cordon latéral, région cervicale. Ici l'on n'observe pas de lésions.

Cordon antéro-latéral, région cervicale droite. Ici encore il n'y a pas de lésions appréciables; il est certaines cellules nerveuses qui montrent une striation plus prononcée.

Cordon antéro-latéral, région cervicale droite, cordon de Goll. Il paraît qu'ici la névroglie occupe plus d'espace; il existe spécialement un grand nombre de cellules uniformes étoilées, ayant plutôt la forme d'un exsudat rougeâtre uniforme; en outre, les cellules de la névroglie sont multipliées, plus grosses, avec un protoplasma plus abondant.

En général la substance nerveuse est de beaucoup réduite, mais sans présenter des lésions plus considérables, l'on

constate un épaississement de certains tubes nerveux intéressants aussi le cylindre-axe; la paroi des vaisseaux est un peu épaissie, uniforme.

Région lombaire, corne antérieure gauche. Ici encore on n'aperçoit pas quelque chose à remarquer; peut-être les cellules sont-elles plus pigmentées; leurs limites sont moins précises; la myéline est devenue plus rigide, renfermant des corpuscules irréguliers, granuleux. Le cylindre-axe paraît être en beaucoup d'endroits, épaissi, pâle et fragmenté.

Cordon latéral. Peut-être qu'il y a ici encore, une fragmentation de la myéline sous forme de corpuscules réfringents, jaunâtres; il y a aussi quelques corpuscules hyalins; certains vaisseaux seulement ont une paroi proliférée, tandis que la majeure partie paraissent normaux.

Cordon de Goll. Ici il existe une sorte de substance uniforme, comme un exsudat uniforme; les tubes nerveux eux-mêmes sont gonflés; le cylindre-axe surtout est gonflé et dégénéré; par places il existe des groupes de noyaux disposés peut-être autour des vaisseaux. On observe encore des restes de tubes nerveux sous forme de corpuscules de grandeur différente, avec moins de myéline.

Cordon latéral postérieur. A un certain endroit il y a un grand nodule embryonnaire, avec des cellules mononucléaires; dans le réseau de la substance gliomateuse il y a beaucoup de vaisseaux artériels, qui présentent par places la prolifération de l'adventitia; ça et là il existe encore de grandes gouttes hyalines ou colloïdes.

Racine postérieure. Ici il y a certains tubes fragmentés présentant dans la gaine myélinique une agglomération de gouttes jaunâtres, un peu verdâtres, réfringentes, représentant à coup sûr une dégénérescence de la myéline.

Le sang. Les globules rouges ne présentent pas d'anomalies. Les leucocytes, les poly-nucléaires surtout, paraissent multipliés. En outre, l'on observe, en plus grand nombre que les globules rouges des corpuscules, ayant 0,28 de diamètre, arrondis et avec des prolongements étoilés, qui sont en relation avec d'autres corpuscules de la même nature. Ces corpuscules sont bien mis en évidence par la coloration avec le violet de méthyle.

Les pseudo-membranes et la muqueuse de la bouche. La pseudo-membrane présente la structure d'une membrane croupale avec invasion d'éléments poly-nucléaires à la surface, de laquelle on aperçoit plusieurs microbes arrondis disposés en groupes (staphylococci), quelques chaînettes de streptocoques et de petits groupes de bacilles fins, pointillés, ayant 0,3 jusqu'à 0,4 de largeur, et avec les extrémités parfois épaissies. Vers la profondeur du tissu on peut constater l'absence de l'épithélium de telle sorte que les couches diphthérisées se continuent avec les couches superficielles du chorion œdémateux et infiltré avec des éléments embryonnaires, les vaisseaux sanguins étant dilatés.

Les pseudo-membranes paraissent être plus adhérentes et plus épaisses au niveau des glandes muqueuses, qui sont enflammées, leurs acini étant entourés par des éléments embryonnaires et leur lumière obliterée par une substance rigide bien colorée, réfringente, et qui se prolonge à l'intérieur des cellules glandulaires, qui ont perdu leurs noyaux ainsi que leur forme et leurs limites.

Ailleurs, la lésion histologique de la muqueuse est différente. La couche pseudo-membraneuse, pulpeuse est formée presque exclusivement par des cellules arrondies mononucléaires uniformes, un peu plus grandes que les lymphocytes.

Entre ces cellules il existe un réseau fibreux assez fin. Au-dessous de cette couche vient une couche plus grosse, ayant 0,05—0,1 millimètre d'épaisseur, formée par une substance uniforme, qui se colore en jaune par le picrocarmin, avec des limites lisses et ressemblant plutôt à une couche cornée plus épaisse et plus uniforme; cette couche devient par places superficielle. Au-dessous de cette couche se trouve le réseau de Malpighi réduit d'épaisseur, et avec des cellules distancées; les papilles sont hypertrophiques, avec des vaisseaux dilatés et entourés par un tissu embryonnaire.

Ici l'on n'observe pas de microbes, mais on aperçoit entre les cellules de la couche de Malpighi de petites vacuoles renfermant des corpuscules petits, arrondis ou semi-lunaires, de 3—5 diamètres, d'un aspect hyalin. En d'autres endroits les couches épithéliales manquent et sont remplacées par des bourgeons vasculaires entourés par de petites cellules mononucléaires.

La peau recouverte par des bulles pemphigoides ne présente pas des lésions plus profondes. La bulle est recouverte par la couche cornée, tandis que les couches sous-jacentes sont comprimées, uniformes, prenant une coloration intensive avec la safranine.

En examinant la périphérie des bulles à la paume de la main ou à la plante des pieds, nous voyons la couche cornée soulevée au-dessus de la couche de Malpighi; cependant nous pouvons apprécier là-même, où la couche cornée est encore adhérente, qu'à la limite inférieure de cette couche existe une couche tout-à-fait uniforme, ayant 0,2—0,3 mm d'épaisseur, bien limitée et prenant avec le picrocarmin une couleur jaune et une couleur brune foncée avec la safranine. Au-dessous de cette couche se trouve la couche de Malpighi réduite d'épaisseur et le chorion un peu proliféré.

En d'autres endroits, dans la région du talon surtout, les couches superficielles de la peau sont spaciées; les parties nécrosées sont devenues plus uniformes, les fibres gonflées donnant en partie la réaction hyaline. La partie mortifiée est limitée vers la profondeur par une couche uniforme, cornée en apparence, au-dessous de laquelle vient un peu de tissu embryonnaire. Les nerfs de cette région sont sclérosés; les petits nerfs surtout présentent une sclérose uniforme de la gaine, qui se continue d'une manière uniforme avec le tissu interfibrillaire. Les fibres nerveuses cependant, ne paraissent pas altérées par un tissu uniforme bien coloré par la safranine; les anses des tubes sont cependant peu altérées.

La moelle épinière montre après durcissement des lésions peu prononcées.

Dans la région cervicale supérieure nous observons un état pigmenté des méninges, un épaississement du tissu conjonctif, qui de la périphérie pénètre entre les tubes nerveux spécialement dans la zone de ZISSAUER. Mais la substance des racines postérieures paraît aussi plus dense et uniforme.

Les cornes antérieures laissent voir peu de cellules nerveuses et les groupes antéro-médians surtout paraissent petits, luisants,

et le tissu environnant est plus dense et se colore mieux avec le picro-carmin.

Autour du canal central oblitéré par des cellules proliférées, nous voyons un tissu ayant le caractère de la névroglie, composé de cellules étoilées petites et de leurs prolongements, constituant un tissu bien coloré et dense, occupant la région, la commissure postérieure, tandis que la commissure antérieure présente une sclérose de l'artère qui entre dans cette région et qui est entourée par un tissu densifié et étant situé sur un plan plus antérieur que d'habitude. Les fibres nerveuses de la commissure font un arc de cercle pour faire le tour de ce vaisseau.

Dans la région dorsale supérieure, la moelle est tréramollie et se coupe difficilement. Là, nous observons un oedème myélinique bien développé; spécialement dans les parties périphériques de la moelle, les cornes antérieures paraissent raréfiées, oedémateuses, avec des cellules nerveuses luisantes, fragiles et en partie sans noyaux. La zone de LISSAUER ainsi que les racines postérieures sont plus riches en névroglie.

Le cas, que nous venons d'analyser, se présente donc comme une éruption fébrile de la bouche et de la face, ayant quelque analogie avec un herpès buccal, labial et facial. Mais les éruptions bulleuses sont flasques, elles se généralisent bientôt, conservant toutefois le caractère d'une trophonévrose manifestée par la prédilection de s'étendre d'une manière symétrique aux extrémités et aux parois abdominales sur le trajet des ramifications et des terminaisons nerveuses.

La localisation, principalement à la face, dans la région génitale, à la plante du pied et à la paume de la main et enfin l'irradiation de l'éruption dans le sens des nerfs intercostaux, nous indique sa dépendance évidente des dispositions des nerfs cutanés.

La localisation primitive dans la couche, et sa forme gangréneuse hémorragique faisaient l'impression d'un scorbut aigu, mais cet aspect est sans doute dû à la macération des couches plus profondes favorisée par l'absence du tégument protecteur.

Les microbes en pénétrant ici ont trouvé un terrain préparé par les lésions trophonévrotiques en leur donnant un accès facile dans les parties affaiblies et en leur permettant la production d'une forme spéciale des éruptions. Les micro-organismes ont pénétré aussi dans le poumon et dans la circulation générale en produisant les lésions pulmonaires et générales, que nous avons précédemment décrites.

Parmi les microbes trouvés nous remarquons la présence d'un bacille fin sur la muqueuse buccale, ainsi que dans les organes internes, septique pour la souris. Ce microbe concurremment avec le staphylocoque doré, semble avoir eu le principal rôle dans la production de la forme particulière des éruptions.

Si nous nous demandons, si le cas présent peut rentrer dans les formes déjà décrites, nous croyons pouvoir répondre négativement. Les maladies trophonévrotiques offrent sans doute une variété de symptômes très-grande, mais aucun des cas décrits ne présente pas les particularités du cas qui nous intéresse. D'ailleurs le pemphigus, même dans ses formes malignes, gangréneuses, diphtériques, proliférantes ou foliacées,

ne montre pas les localisations caractéristiques et la dépendance de région à innervation spéciale s'étendant en même temps de préférence justement aux parties qu'il n'est pas d'usage de les voir atteintes par le pemphigus, ce qui nous autorise à regarder ce cas comme appartenant à une forme particulière de pemphigus qui jusqu'à présent n'a pas encore été décrite. C'était donc d'une grande importance de rencontrer un deuxième cas, analogue au premier, à beaucoup d'égard, que nous avons pu étudier, peu de temps après l'autopsie dont nous avons donné ici les résultats.

Anamnèse du malade Israel Cohen. Entré dans le même hôpital le 25 mai 1890.

Antécédents héréditaires. Son père est mort à l'âge de 56 ans après une année de maladie pendant laquelle il perdait du sang; sa mère est morte à 90 ans avec une éruption cutanée étendue sur toute la surface des membres inférieurs, éruption qui datait de six ans, avec desquamation, démangeaisons et même de douleurs intenses. Il a deux frères et deux sœurs, qui sont bien portants. Ses quatre enfants sont aussi en bonne santé.

Antécédents personnels. Pendant toute l'enfance il n'a pas eu de maladies. A vingt ans il se marie. Il nie absolument la syphilis ou toute autre maladie, excepté la malaria. Il accuse depuis deux ans des douleurs dans les articulations des membres inférieurs et à dater de ce temps, en devenant plus pauvre il n'a plus été en état de se nourrir tout aussi bien qu'auparavant. Il entre, il y a six mois, dans une fabrique de savons, où il observe, que sa bouche devient le siège de certaines vésicules qui s'y développent, persistent une journée et disparaissent; il observe en même temps, que les vapeurs des chaudières de la fabrique aggravent son état.

Après quatre mois apparaissent sur le corps des vésicules à contenu liquide et trouble, qui un à deux jours après crèvent et laissent à leur place de petites plaies. Quelques-unes de ces vésicules persistent plusieurs jours.

Etat présent. Le malade, âgé de 42 ans, de constitution débile, à musculature flasque est reçu à l'hôpital «Caritas» le 25 mai 1890. On constate à l'inspection une éruption occupant tout le corps et formée de bulles grosses, de la grosseur d'une pièce de 50 centimes jusqu'à une pièce de 5 francs et plus grosses surtout au niveau des genoux. Certaines de ces vésicules sont crevées et laissent à nu un fond lisse et très-rouge, tandis que d'autres présentent au milieu du fond rouge un dépôt blanc qu'on ne peut enlever que difficilement avec la pince ou bien avec de la ouate humectée. L'épiderme circonscrivant la plaie est assez adhérent, en quelques endroits il cède à la traction. Les bulles non ouvertes encore renferment un liquide séro-purulent et quelquefois un peu plus dense, coagulé et blanc verdâtre. Toute la cavité buccale est occupée par des membranes ayant l'aspect des pseudo-membranes diphtériques, les lèvres enflammées sont couvertes de plaies analogues. La bouche de même que les plaies de la surface du corps, exhalent une odeur fétide. Les organes respiratoires et circulatoires sont normaux.

Dans les premiers quatre jours on lui administre la liqueur de FOWLER et la teinture de BESTUSCHEFF, ainsi que des gargarismes d'acide borique à 3 %. Le 25 mai, invité

à voir le cas, je me suis prononcé sur la nature du mal, que j'ai déclaré analogue au cas décrit, et je proposai d'essayer des injections sous-cutanées d'acide carbolique 1 %.

Le 3 mai le malade a une hypothermie, et les urines sont d'une couleur rougeâtre.

Aucune amélioration ne se faisant sentir, on lui fait prendre le 4 juin un bain au sublimé tout en continuant le traitement antérieur. Le lendemain, le malade ne supportant plus les injections sous-cutanées, on les supprime et on lui administre de nouveau la liqueur de FOWLER, la teinture de BESTUSCHEFF ainsi que les gargarismes à l'acide carbolique 5 %.

En même temps on fait panser les plaies avec l'aristol 10 %.

Le 7 juin, l'hôpital est fermé à cause des réparations et le malade, dont l'état n'était pas meilleur, passa dans le service du Professeur Dr. PETRINI-Galazzi à l'hôpital Colentina.

Deux semaines après, il y succomba.

A l'autopsie on avait trouvé quelques anciens nodules tuberculeux au sommet des poumons et le commencement d'une dégénérescence parenchymateuse des organes. Le cerveau et la moelle ne se présentaient pas des lésions bien prononcées à l'œil nu. Qu'il me soit permis cependant à préciser en quelques mots la description du cas et à donner ici le résultat des recherches bactériologiques, dont il a fait l'objet.

On nous a fait savoir, que les bulles avaient commencé sur la lèvre, mais à présent on trouve à leur place des plaques étendues dans la bouche, pseudo-membraneuses, entourées d'une zone injectée et laissant, selon les circonstances, une surface dépourvue d'épithélium, rouge, sanguinolente; ce n'est que sur les lèvres qu'on observe encore la nature bulleuse des éruptions et aux commissures, notamment à droite il y a une grosse bulle composée de bulles moindre qu'un pois renfermant un liquide trouble et présentant une base très-injectée, coagulée. Cette localisation nous rappelle la localisation d'un herpès labial. Ce deuxième malade, de même que le premier, présente aussi des bulles, mieux conservées cependant et plus violacées, autour du nez et dans le voisinage de l'œil atteint en même temps d'une conjonctivite intense.

On peut observer justement comme chez le premier malade, quelque régularité et symétrie dans la disposition des bulles sur le tronc; ainsi nous voyons de même les bulles occuper soit la ligne médiane du corps, soit d'autres régions bien déterminées, riches en nerfs et notamment le long des bords des terminaisons des nerfs cutanés. C'est ce qu'on voit mieux dans la région génitale, où les bulles forment à droite et à gauche un demi-cercle sur le mont de Vénus et rejoignent l'ombilic, qui est aussi entouré par un cercle de bulles; à la face interne et intérieure des cuisses nous voyons de nouveau un demi-cercle de chaque côté commençant dans le voisinage de la région inguinale, descendant sur la face antérieure des cuisses jusqu'à leur tiers moyen, passant sur le côté interne de la cuisse et remontant dans ce point jusque dans le voisinage de l'anus; la même symétrie existe dans la disposition des bulles sur les extrémités supérieures; le coude y est atteint de deux côtés ainsi que la paume des mains dans toute son étendue.

Sur les extrémités supérieures et inférieures les bulles

siègent presque exclusivement sur leur partie interne. Cette régularité dans l'extension du processus nous indique la dépendance du système nerveux périphérique.

Le 29 mai on a fait des cultures des vésicules, du pharynx et de la langue diphtérique, et on trouve:

Dans une vésicule de l'index, sur l'agar-agar 1. colonies du staphylocoque doré; 2. la substance est couverte par une masse de points, de $\frac{1}{2}$ mm de diamètre, un peu élevés, brillants jaunâtres.

Au microscope: le staphylocoque (plaque dorée) et certains streptocoques à membres très-gros, jusqu'à 10 et de petits microcoques dans une seule chaînette, les uns plus gros, d'autres très-minces points.

Dans une autre vésicule de l'index, sur agar-agar sucré, culture pure du staphylocoque doré.

Dans le pharynx, sur agar-agar glyciné 1. dans une première culture (A) le staphylocoque doré; 2. colonies rondes, peu transparentes, de couleur jaune citron formées de staphylococci; 3. plaques membraneuses, chagrinées, à périphérie transparente, stries pointillées dans la profondeur constituées par des microcoques en chaînettes denses, confondues en des filaments et des groupes; quelques fois des formes plus oblongues (plaques membraneuses).

Dans une seconde culture (B) du pharynx, sur agar-agar glyciné 1. plaque jaune dorée; 2. développement plus prononcé dans la profondeur et en bas le long de la strie des points transparents formés par un grand streptocoque; 3. des plaques membraneuses et 3.¹ des colonies rondes, couleur de citron.

Dans une culture de la langue diphtérique sur le sérum, on voit 1. des points fins, blanchâtres formés de streptococci et 2. des plaques brunâtres et peu denticelées, ayant l'aspect de l'os, avec un point proéminent, au centre formées de bacilles, plutôt effilés, parallèles, à extrémités renflées et bien colorées, avec une sorte de crosse, courbes le plus souvent et ressemblant aux bacilles de la diphtérie, 0,4 à 0,5 (plaque brunâtre).

Dans la muqueuse buccale, sur le sérum, des points fins (?), des plaques jaunâtres et d'autres de $\frac{1}{2}$ mm, avec un point au centre, avec l'aspect de l'os ressemblant aux colonies de diphtérie et formées de bacilles à crosse et à points chromatiques; bacilles et crosses sont plus gros que dans la diphtérie (colonies de $\frac{1}{2}$ mm).

De même que dans le premier cas, nous observons ici quelque analogie dans la disposition des éruptions avec certaines formes de l'herpès, et nous nous attendons, dans ce cas aussi, à des lésions nerveuses, dont la généralisation nous indique en même temps des lésions particulières du système nerveux central et probablement du grand sympathique.

Nous ne pouvons pas cependant négliger le caractère tout à fait particulier des bulles. Au-dessous des bulles il existe d'habitude une peau rouge granuleuse et recouverte par des pseudo-membranes croupales ou diphtériques.

La bactériologie nous explique même jusqu'à un certain point la cause de cette anomalie, car à côté des microbes assez communs dans de telles bulles, c'est à dire à côté du staphylocoque doré et des streptocoques particuliers, le streptococcus giganteus (МІНН) que j'ai décrits dans certaines maladies

de peau dans notre livre sur les bactéries (CORNIL et BABÈS, *Les Bactéries*, 1890), j'ai constaté encore, de même que sur la muqueuse de la bouche diphtérisée, un bacille analogue au bacille de la diphtérie, mais moins pathogène. Si nous considérons qu'on a trouvé aussi dans le premier cas le même bacille, son rôle dans l'aggravation spécifique de ces cas ne peut plus être douteux, et je me demande, si la forme particulière de ces cas, n'est pas en partie due au fait, que le pemphigus, qui s'était primitivement localisé sur la muqueuse buccale s'est diphtérisé en donnant son caractère fatal aux éruptions cutanées, qui autrement auraient constitué un pemphigus moins malin.

Cependant la particularité des cas décrits tient sans doute

en première ligne à leur origine nerveuse. Le caractère de ces cas avec névrose des terminaisons des ramifications nerveuses doit être mis en évidence, car c'est à peine, si nous connaissons des cas de pemphigus avec une disposition des bulles si régulière et dans une dépendance si évidente avec les terminaisons des nerfs, comme dans ces cas. Cette évidente origine trophonévrotique nous explique en même temps l'altération profonde des tissus dans les endroits correspondants aux bulles et leur susceptibilité à la diphtérisation.

Ces cas, à ce point de vue, sont très-instructifs, puisqu'ils démontrent le rapport causal, qui existe entre des troubles trophonévrotiques et l'infection.

Über eine besondere Form des Pemphigus malignus.

Von

V. BABES.

Ich habe mehrfach Gelegenheit gehabt, mich eingehend mit tödlich verlaufenden Fällen von Pemphigus zu beschäftigen. Ich habe dabei den Eindruck gewonnen, daß die verschiedenen Fälle nicht gleichwertig sind, daß vielmehr das wichtigste Symptom der ganzen Erkrankung, der mehr oder weniger ausgedehnte Blasenauschlag, als die Wirkung verschiedener Krankheitsursachen aufzufassen sei.

Nun läßt sich aber nicht leugnen, daß der Pemphigus tatsächlich auf umschriebene Körperteile beschränkt bleiben kann. Wenigstens wüßte ich keine andere Bezeichnung für einen in Budapest beobachteten Fall, woselbst ein Mann an einer seiner Oberextremitäten Pemphigus bekam. Dieser Pemphigus breitete sich erst nach mehrfachen Rückfällen über den ganzen Körper aus und führte schließlich den Tod des Individuums herbei.

Ein ähnlicher Fall, der auf der Klinik von Professor STOICESCU zur Beobachtung kam, vermittelt, wie mir scheint, den Übergang von den örtlich auftretenden bullösen Ausschlägen infektiöser Natur zu dem echten Pemphigus. Der Fall betraf einen jungen Menschen, bei dem sich aus unbekannten Ursachen zahlreiche Blasen um Mund und Nase bildeten, während der übrige Körper ganz frei blieb; nur auf den Unterextremitäten saßen ebenfalls einige Blasen. Der Ausschlag war ein akuter und heilte ziemlich schnell. Die Blasen, die bis Haselnußgröße erreichten, sprangen beträchtlich hervor, waren umfangreich und enthielten eine klare Flüssigkeit. Die umgebende Haut war kaum injiziert; ich glaube auch, daß Patient fieberfrei war. Der Blaseninhalt lieferte bei der bakteriologischen Untersuchung einen Streptococcus, der demjenigen des Erysipels in Reinkultur entsprach und sich für die Tiere als wenig giftig erwies.

Welche Bedeutung kommt nun dem Blasenauschlag in diesem Falle zu, wo keine Erosion oder chronische Entzündung um Mund und Nase nachzuweisen war, durch die der Hautausschlag sich hätte erklären lassen? Ihn für eine Art Erysipel zu erklären, fehlt uns, abgesehen von der Lokalisation und dem gefundenen Streptococcus, jeder Anhalt. Ob aber diesem Streptococcus im vorliegenden Falle dieselbe Wichtigkeit beizumessen ist, wie in einigen anderen von GIBIER und mir untersuchten Fällen? und ob er in letzter Linie auf einen parasitären Ursprung einzelner Pemphigusformen hinweist? Ich meine, wir können bei der Deutung solcher Fälle nicht vorsichtig genug sein, da ja auch die gesunde Haut häufig den Streptococcus einschließt.

Nun giebt es aber eine Form von Pemphigus neonatorum, die unweifelhaft infektiös, und daher sicher auch parasitärer Natur ist, während andere ähnlich akute Fälle schnell heilen und sporadisch bleiben. Einen derartigen Fall hatte ich Gelegenheit auf der Abteilung von Professor SERGIN zu beobachten. Das betreffende Kind, das umfangreiche, mit einem klaren rötlichen Serum vollgefüllte Blasen aufwies, stammte aus einer Malariaegend und litt auch an Fieber intermittens. Die Annahme war daher naheliegend, daß auch der Ausschlag der Malaria sein Dasein verdanke. Im Blute ließen sich die Plasmodien der Malaria indessen nicht nachweisen, und ebenso wenig ließen sich aus dem Blaseninhalt Mikroben kultivieren. Auch blieben die Blasen nach Ablauf des Fiebers noch bestehen. — Der Fall ist von BOICESCU in der Medizinischen Gesellschaft vorgestellt worden.

Etwas anders verhält es sich mit dem sogenannten Pemphigus variolosus, der bisweilen bei den Pocken zur Beobachtung kommt. Hier ist ein Teil der Pusteln durch Pemphigusblasen ersetzt. Einen solchen Fall hatte ich Gelegenheit auf der Abteilung von Professor PETRINI zu untersuchen. Der betreffende Patient hatte auf den Armen,

und namentlich auf beiden Händen, desgleichen auch auf den Unterextremitäten Blasen, die die Größe einer Nufs erreichten und eine blutige Flüssigkeit enthielten, während der übrige Körper mit zusammenfließenden, malignen Pocken überzogen war; außerdem fanden sich Pocken und Gangrän im Rachen, im Kehlkopf und in den Bronchien.

Diese bullöse Form der Pocken hat mit den Fällen, die den eigentlichen Gegenstand dieser Abhandlung bilden, viele Ähnlichkeit. Während es sich in dem eben erwähnten Fall um eine gut gekannte, ansteckende Krankheit handelt, zu der sich infolge von Septicämie und Gangrän ein Blasenauschlag hinzugesellt, haben die Fälle, die ich jetzt ausführlicher mitteilen werde, sämtlich das Aussehen einer Trophonurose, als deren einziges Symptom ein Blasenauschlag auf der Haut und der Schleimhaut des Mundes erscheint.

Die histologische und bakteriologische Untersuchung des Falles von Pocken mit Blasen bietet einiges Interesse und liefert uns vielleicht die Erklärung für einzelne Besonderheiten der Fälle, die den Gegenstand dieser Abhandlung bilden.

Georghe Jon, 28 Jahre alt, verheiratet, Schuhflicker, aufgenommen mit Variola maligna confuens am 29. November. Tod am 6. Dezember 1888.

Sektionsbefund. Variola confuens mit Hämorrhagien und schlaffen, zum Teil eiterigen Blasen. Oberflächliche Gangrän der Schleimhaut des Rachens, des Kehlkopfes und der Bronchien. Alte Verwachsungen der Lungen. Gangränöse Pneumonie mit Infarkten. Anschwellung des Netzes. Hypertrophie des Herzens. Hypertrophie und beträchtliche Verhärtung der Nieren. Frische geringfügige Blutung in die Meningen des rechten Seitenlappens und des Rückenmarkes.

Epidrie. Es handelte sich um einen Fall von Pocken mit zusammenfließenden Pusteln; stellenweise bildeten sich auch Blasen mit einem entzündlichen Hof. Es bestanden ferner Entzündung und Gangrän der Luftröhre neben Infarkten mit gangränöser Zerstörung in den Lungen. Die Blutungen in den anderen Organen, desgleichen die akute Anschwellung des Netzes bewiesen das Vorhandensein einer tiefgreifenden Störung, mit Neigung zu Hämorrhagien, d. h. eine hämorrhagische Septicämie.

Bei der histologischen und bakteriologischen Untersuchung fand sich in den Mandeln, den Pusteln, den Lungen, aber auch in den nicht deutlich erkrankten Organen, wie der Leber, den Nieren und dem Blut, ein Streptococcus. Außer diesem Mikroben enthielten die pemphigoiden Blasen noch sehr feine Bacillen, die sich nur schwer färben ließen. Dieselben bildeten auf Agar-Agar ein kaum sichtbares Häutchen und drangen auch etwas in die Tiefe. Auf Gelatine entwickelten sie sich nur sehr langsam in Form eines feinen Striches längs des Stichtkanals.

Mit diesem letzteren Bacillus wurde eine Reihe von Tierversuchen vorgenommen, um ihn auf seine Pathogenität zu prüfen.

Von den damit geimpften Tieren gingen namentlich die Kaninchen an Entzündungen der serösen Häute und der Lungen zu Grunde. Es ist das um so bemerkenswerter, als die Impfungen immer nur am Ohr vorgenommen wurden. Trotzdem enthielten die Eingeweide der geimpften Tiere einen Mikroben, der zur Gruppe der septischen eingekapselten Mikroben gehört, wie sie im Speichel vorkommen. Ein derartiger Mikrobe ist bis jetzt im Pockeneiter noch nicht nachgewiesen.

Wir sehen also, daß einzelne Kulturen neben dem zarten Bacillus auch noch den eingekapselten Mikroben enthielten, während andere nur aus dem zarten Bacillus bestanden, der eine Septicämie, mit oder ohne Anwesenheit des Bacillus in den Organen, bewirkte. Dieser

Bacillus verliert seine Giftigkeit leicht und ziemlich schnell. Vielleicht hat er zur Verschlimmerung der Septicämie, deren Folgen der Kranke erlag, beigetragen.

Wir haben uns nun vor allem zu fragen, warum es in diesem Falle von Variola haemorrhagica gangraenosa, also bei Komplikationen der Pocken, die bei uns ganz gewöhnlich sind, zu einem Blasen-Ausschlag kam. Hängt diese letztere Komplikation von einer individuellen Anlage ab, etwa von einer besonderen Empfindlichkeit der Haut? Oder steht sie zu den in den pemphigoiden Blasen gefundenen Bakterien in Beziehung? Diese Frage läßt sich für den vorliegenden Fall noch nicht entscheiden, denn die besonderen, stark septischen Mikroben, die sich neben dem Streptococcus im Blaseninhalt fanden, brachten bei den Tieren keine Blasen hervor und gehören vielmehr zu jener Gruppe von Mikroben, die eine Entzündung der serösen Häute, der Lungen, oder eine hämorrhagische Septicämie veranlassen. In der That fanden wir ja auch in diesem Falle ziemlich ausgedehnte Blutungen in den Gehirn- und Rückenmarkshäuten. Vielleicht läßt sich die Blasenbildung aus diesen Störungen erklären.

Nach diesen Betrachtungen komme ich zu meinen Fällen, die, wie es mir scheinen will, eine neue Form des Pemphigus malignus bilden. Beide Fälle kamen in diesem Frühjahr innerhalb zweier Monate zur Beobachtung. Beide Patienten waren Juden und wurden von Dr. STEINER behandelt, dem ich sowohl die klinischen Angaben wie auch die wertvolle Gelegenheit einer eingehenden Untersuchung verdanke.

Fall I.

Anamnese. Visi Carol, Buchbinder, kam, seiner Angabe nach vor etwa 14 Tagen mit Poly-Rheumarthritis auf die Abteilung von Professor ASSAKY und verblieb daselbst bis zum 1. April. Er wurde mit Acidum bichloro-salicylicum behandelt und befand sich die ersten 10 Tage danach ganz wohl, dann aber stellte sich plötzlich heftiger Supra-Orbital-Schmerz mit Frost und nachfolgender Hitze ein. Die Hitze wurde auch in der Gegend der Orbitae empfunden; gleichzeitig verspürte er Brennen in der Hodengegend. Am folgenden Tage, den 11. April, bemerkte er beim Aufstehen Blasen auf den Nasenflügeln, den beiden Lippen, dem Zahnfleisch und dem Hodensack. An letzterem Orte liefen die geplatzten Blasen eine blutige Fläche zurück. Der Ausschlag verbreitete sich alsdann über das Gesicht, den Thorax und die Extremitäten. Noch an diesem Tage wurde Patient in seiner Wohnung von Dr. WESTFRIED besucht, der ihm Chininum sulfuricum innerlich, sowie Waschungen und Gurgelungen mit Borwasser verordnete.

In den folgenden Tagen hatte Patient zweimal nicht unbedeutendes Nasenbluten. Am 12. April wurde der Ausschlag schlimmer.

Status praesens. Aufnahme in das Krankenhaus »Caritas« am 12. April. Temperatur 40°; kleine, schlaife Bläschen auf den Nasenflügeln, dem Zahnfleisch, dem Gaumensegel und dem Rachen.

Auf der Brust, dem Bauch und den Extremitäten ist der Ausschlag nicht so bedeutend. Er besteht hier anfangs aus Papeln, in deren Centrum eine schlaife Blase mit klarem Inhalt sitzt. Die Mandeln sind mit plastischem Exsudat bedeckt. Beim Öffnen einer Blase auf einem Nasenflügel entleert sich eine etwas trübe Flüssigkeit. Das Serotum ist seiner Epitheldecke beraubt, mit Fleischgranulationen und einer dünnen, klebrigen Schicht bedeckt. Die Augenlider sind geschwollen, die Conjunctiva palpebrarum et sclerae ist gewulstet. Am freien Augenlidrande haftet eine klebrige Flüssigkeit. Die Augen thränen ein wenig, und Patient ist etwas lichtscheu. Temperatur morgens 38,2, abends 38,4. Patient bekommt Acidum carbolicum 1,0:200,0, stündlich einen Eßlöffel, außerdem stärkende Diät. Am 14. April ist die Temperatur morgens 38,4; abends 39,4. Allgemeinbefinden wenig befriedigend; Nasenbluten; die Schleimhaut an der Innenfläche der Lippen und in der Nähe der Wangenschleimhaut nekrotisch; übler Geruch aus dem Munde; das Zahnfleisch bläsa und leicht blutend, mit schmutzigen Rändern, die mit einer gelblichen, dünnflüssigen, jauchigen Masse bedeckt sind. Gaumensegel, Zäpfchen und Mandeln tragen ein Exsudat, das den Pseudomembranen der Diphtherie nicht

unähnlich sieht. Auf Brust und Bauch finden sich hier und da Elemente verstreut, in deren Mitte sich die Epidermis in Form einer schlaffen Blase abhebt. Die Geschlechtsorgane sind mit zusammenfließenden Formelementen bedeckt. Die linke Hälfte des Hodensackes ist ihrer Epidermis beraubt; an ihrer Stelle sitzt ein plastisches Exsudat. Der Penis weist ähnliche Substanzverluste auf. Die Harnröhrenöffnung ist ulceriert und mit einem feststehenden Exsudat besetzt. Auf den Extremitäten, namentlich auf der Palma manuum und Planta pedum ist die Epidermis durch ein seröses Transsudat abgehoben. Patient ist heute auch von Professor ASSAKY untersucht, der in Übereinstimmung mit den übrigen Anstaltsärzten sich dahin geäußert hat, daß es sich um eine Trophonurose handle. Er wünschte, daß auch ich diesen Fall zu Gesicht bekäme.

Am 15. April betrug die Morgentemperatur 39°, die Abendtemperatur 39,6°. Der Ausschlag hatte sich über den ganzen Körper verbreitet; einzelne Blasen haben eine elliptische Form, andere sind rund; ihre Peripherie ist hellrot, ihr Centrum weißlich; sie sind schlaff und enthalten im Inneren wenig Serum.

Am Rücken besitzen die Extravasate eine konzentrische Anordnung und fließen daselbst zusammen. Die Vesikeln des Gesichtes sehen schmutzig aus; einige von ihnen sind bereits eingetrocknet. Auf den oberen Augenlidern ist die Epidermis abgelöst und läßt sich daselbst in Lamellen abziehen. Die Lidspalte ist nur halb geöffnet, und die freien Ränder sind mit Exsudaten besetzt, die einer Pseudomembran gleichen. Aus den Winkeln der Augenlider entleert sich eine klebrige Flüssigkeit. Die Nasenflügel sind mit Krusten bedeckt.

Ich faßte den Fall als eine *Trophonurose* bullöser oder pemphigoider Form auf und entnahm mehrere Präparate zur weiteren Untersuchung. Am 16. April betrug die Morgentemperatur 36,6°, die Abendtemperatur 39,6°. Die nämliche Behandlung wird fortgesetzt. Zunehmende Schwäche. Am folgenden Tage Temperatur morgens 38°, abends 37,2°. Auf der Ohrmuschel eine Blase mit serös-eiterigem Inhalt. Ähnliche Blasen befinden sich auch in der Schläfen-Jochbein-gegend und auf der Wange. Auf der Bauchhaut hat der Ausschlag nachgelassen, der Entzündungshof rings um die Elemente ist abgebläht. Patient hat blutige Stühle. Auf den Fingern und der Fußsohle ziemlich große, zusammenfließende Blasen.

Am 18. April morgens erfolgte plötzlich der Tod. Die Sektion habe ich am folgenden Tage ausgeführt, nachdem der Leichnam in verschiedenen Stellungen photographiert war.

Am nämlichen Tage wurde ein Meerschweinchen mit einigen Tropfen einer Emulsion aus der Kultur unter die Haut geimpft und starb nach Ablauf zweier Tage unter Fiebererscheinungen und ödematöser Infiltration und Hyperämie der Einstichstelle. Die inneren Organe waren wenig verändert, frei von Bacillen.

Die Sektion ergab folgendes:

Wohlerhaltene, etwas abgemagerte Leiche; die Pupillen gleich, die Haare kastanienbraun. Der Brustkasten etwas eng, aber gewölbt, der Leib aufgetrieben, gespannt. Die Kopfhaut weist eine große Menge runder, zusammenfließender Substanzverluste auf, die einen Durchmesser bis zu 4 cm haben und in der Mitte mit Krusten, an den Rändern mit gelockter Epidermis bedeckt sind; die Hornschicht und die Haare lassen sich hier mit größter Leichtigkeit abheben.

Auf der Stirn befinden sich unregelmäßig umgrenzte Flecke mit einem Durchmesser von 1/2 cm, die mit dünnen Krusten bedeckt sind; das Rete Malpighii liegt daselbst bloß, ist injiziert, eingetrocknet, verhärtet. In der Gegend der Ohren und hinter denselben ist die Hornschicht teilweise in großen, schlaffen Blasen abgehoben, die ineinanderfließen und mit einem trüben oder eiterigen, weißen oder gelblichen Serum gefüllt sind. Diese Blasen sind zum Teil geplatzt und lassen die darunterliegenden eingetrockneten und verhärteten Schichten erkennen. Die Hornschicht am Rande dieser Substanzverluste läßt sich sehr leicht abheben; man hat dann eine stark injizierte, feuchte, zum Teil granulierende Fläche vor sich.

Die Konjunktiven sind verdickt und injiziert. Die Nasenspitze, die Lippen, das Kinn sind ihres Epithels beraubt und mit großen,

durchscheinenden Krusten, wie von Gummi, bedeckt; unter ihnen liegt die pergamentartige Schleimschicht. Die Schleimhaut der Lippen ist sehr verdickt, ödematös, injiziert und mit einer breigen Ablagerung oder mit leicht zerfließenden, breigen oder dick eiterigen Pseudomembranen bedeckt.

Über den Backenknochen lagern schlaffe Blasen oder Krusten, unterhalb welchen das Rete Malpighii eingetrocknet oder feucht und injiziert ist. Desgleichen finden sich auf dem ganzen Rumpfe eingesunkene, schlaffe Blasen mit einem Durchmesser von 2 cm und erhabenem Grunde, der selber injiziert und von einem sehr gefäßreichen, hellroten Hof umgeben ist. Nur in der Mitte dieser Fläche ist die Hornschicht blasig abgehoben. Auf den Wangen und in den Achseln sind diese Blasen zahlreicher und fließen mehr zusammen. Letzteres gilt namentlich auch für die Geschlechtsteile, woselbst sie in einer fast ununterbrochenen Schicht die Pubes, den Hodensack, das Glied und die Innenfläche der Oberschenkel überziehen. Die Epidermis ist hier überall abgehoben und läßt sich leicht entfernen, mit Ausnahme einiger Punkte, woselbst das Gewebe, inmitten eines geschwollenen und injizierten Kreises eingetrocknet und schwärzlich erscheint und in die Tiefe dringt.

Die Ränder der Vorhaut weisen die nämliche Beschaffenheit und die nämliche Farbe auf. Die Haut des Hodensackes ist von der Epidermis entblöst, die Schleimschicht daselbst stark injiziert, rotbraun, pergamentartig.

Auf den Handflächen ist die Epidermis verdickt, die Hornschicht in Form zusammenfließender Blasen abgehoben und gänzlich von der stark injizierten Schleimschicht gelöst, so daß das Ganze wie ein etwas zu großer Handschuh aussieht. Auf den Fußsohlen ist die Hornschicht gleichfalls durch eine rötliche, etwas trübe Flüssigkeit abgehoben, während das Rete Malpighii sehr stark injiziert und feucht ist. Die Nägel lassen sich mit der größten Leichtigkeit abziehen. Die in den Phalangen der Füße endenden Nerven scheinen verdickt, sind aber noch weiß.

Auf dem Rücken, namentlich am unteren Teil des Brustkastens, gewahrt man eine große Anzahl starker kongestionierter Flecken mit einem stark injizierten Hof; die Hornschicht in ihrer Mitte läßt sich leicht entfernen, man erblickt alsdann eine nässende, stark injizierte Fläche. Die Flecken sind zusammenhängend, so daß sich ein Fleck über einen Raum von fast 20 qcm erstreckt.

In der Lendengegend ist die Injektion weniger ausgesprochen, dagegen ist die Hornschicht hier häufiger in Form von erbsengroßen Blasen abgehoben. Auch über dem Kreuzbein bestehen größere Anhäufungen von Blasen, während sie auf den Hinterflächen der Unterextremitäten seltener sind.

Der Ausschlag am Rücken läßt eine Anordnung entsprechend dem Verlauf der Interkostal- und Lumbalnerven erkennen. Er ist in der Medianlinie am deutlichsten; hier nehmen Blasenreihen in schräger Richtung von oben nach unten, entsprechend dem Verlauf der Nerven, ihren Ausgang.

Die Hirnhäute sind im allgemeinen injiziert und namentlich auf ihrer konvexen Seite ödematös. Das Ependym ist beträchtlich erweicht. Die psycho-motorischen Centren und die innere Kapsel sind unverändert. Das Ependym der vierten Kammer erscheint ein wenig injiziert-gelatinös, gelblich. Die Rindensubstanz ist sehr blaß. Die Hirnhäute lassen sich überall sehr leicht ablösen. Die Marksubstanz ist weicher, ödematös. Das Rückenmark ist im ganzen weicher als normal, die weiße Substanz durchscheinender, etwas grau, die graue Substanz, namentlich in ihren äußeren Teilen, injiziert.

Die Mundschleimhaut ist stark injiziert, zum Teil des Epithels beraubt und mit unregelmäßigen Plaques besetzt, die wie krupöse Membranen sich ausnehmen, nur noch etwas dicker erscheinen und schlaffe, zusammenfließende Blasen darstellen, die von dem abgehobenen Epithelium gebildet werden. Die Mandeln sind stark vergrößert, ihre Krypten bedeutend erweitert und mit einem weißlichen, rahmigen, stinkenden Eiter gefüllt. Ihr Parenchym ist fast breig und mit einer ähnlichen Masse durchsetzt. Die Schleimhaut des Gaumensegels ist

sehr verdickt. Das Zahnfleisch ist blaß, schmutzig, an seinem freien Rande mit einer gelblichen, zerfließenden, jauchigen Masse bedeckt.

Die Schilddrüse ist klein, kolloid, die Schleimhaut von Rachen und Kehlkopf mächtig injiziert und mit etwas Schleim bedeckt. Die Muskulatur des Brustkorbes ist bräunlich, glänzend, trocken. Die Lungen sind an den Vorderrändern blaß, in ihren hinteren Abschnitten sehr hyperämisch und enthalten in den äußeren Schichten eine größere Menge lobulärer Herde, die hart, infiltriert, atelektatisch sind, eine bräunlich-schwarze und dunkelrote Farbe und teilweise einen gelblichen, breigen, überfließenden Kern besitzen. Die Bronchien enthalten, zumal in ihren hinteren Abschnitten, viel weißlichen und gelben Schleim. Auf der Pleura finden sich keine ähnlichen Herde; jedoch besteht eine alte Verwachsung, und an der entsprechenden Stelle der Lunge sitzt eine Narbe mit einem Kalkkonkrement. Im Herzbeutel etwas klare Flüssigkeit. Das Herz ist vergrößert, enthält wenig flüssiges oder geronnenes Blut; seine Muskulatur ist grau-braun. Die Leber ist dunkler, brüchiger, blutreicher als gewöhnlich. Die Gallenwege sind frei, in der Gallenblase etwas flüssige, braune Galle. Das Netz ist klein, von gewohnter Konsistenz, die Milz braun-rot. Die Magenschleimhaut etwas injiziert und mangellos. Die Eingeweide kontrahiert, mit blasser, stellenweise injizierter Schleimhaut. Die Nieren blaß-braun, von normaler Härte, das Becken injiziert und ekchymosiert. Die Kapsel scheint etwas verdickt. Die Zeichnung der Rindensubstanz erscheint weniger deutlich, die Marksubstanz ein wenig verdickt. Der Plexus solaris sieht perlmutterartig aus, scheint aber nicht erkrankt zu sein. Der Halsteil des linken Sympathicus ist sehr zart, zarter als derjenige rechts. Die etwas injizierte Harnblase enthält klaren, gelblichen Urin.

Pathologisch-anatomische Diagnose. Pemphigus malignus generalisatus, mit stärkeren Herden im Munde, woselbst er gangränösen Charakter besitzt, in der Gesichtshälfte, auf den Handflächen und Fußsohlen im ganzen den Eindruck einer Trophoneurose machend. Nekrotische Herde in der Lunge. Septicaemia haemorrhagica.

Mikroskopische Untersuchung des frischen Rückenmarkes; Nackengegend des linken Vorderhorns. Die großen motorischen Zellen sind unverändert; ihr Kern und Kernkörper deutlich sichtbar, leicht färbbar, ebenso ihre Fortsätze. In der einen oder anderen Ganglionzelle sind Pigmentgruppen wahrnehmbar. Das Epithelialgewebe der Kapillaren etwas proliferiert (mit mehr Zellen). Sonst ist keinerlei Erkrankung der Nervenmasse oder des Bindegewebes nachweisbar. An den großen Gefäßen sind nicht einmal die bei den Kapillaren erwähnten Veränderungen vorhanden.

Nackengegend der hinteren Wurzeln. Die Kerne der Neuroglia scheinen etwas vergrößert und etwas zahlreicher, die Nervenfasern in überwiegender Mehrheit normal zu sein. Einzelne Fasern dagegen sind deutlich verdickt und haben einen gleichfalls verdickten Achsen-Cylinder. Die Marksubstanz scheint nach mehrfachen Richtungen hin verändert: sie ist körniger, weniger lichtbrechend, weniger gleichmäßig, vielleicht ödematös. — Die Gefäße sind nicht nachweislich erkrankt.

Halsteil des Seitenstranges. Hier ist nichts Abnormes erkennbar.

Halsteil des rechten Vorder-Seitenstranges. Auch hier nichts Krankhaftes. Einzelne Nervenzellen scheinen schärfer schraffiert.

Gollischer Strang rechterseits. Hier scheint die Neuroglia größeren Raum einzunehmen; es besteht namentlich eine große Anzahl gleichmäßiger sternförmiger Zellen, die einem gleichförmigen, roten Exsudat ähnlich sehen. Außerdem sind die Zellen der Neuroglia zahlreicher, größer, mit reichlichem Protoplasma.

Die Nervenmasse ist im ganzen wesentlich vermindert, ohne indessen tiefgreifende Störungen aufzuweisen. Hin und wieder finden sich einzelne Nervenfasern, deren Markscheide (tube) und Achsen-Cylinder verdickt sind. Ebenso sind die Gefäßwände ein wenig verdickt.

Lendengegend des linken Vorderhorns. Auch hier ist wenig zu bemerken. Vielleicht sind die Zellen stärker gefärbt, ihre Ränder weniger scharf. Die Marksubstanz ist etwas starrer und enthält unregel-

mäßige, körnige Körperchen. Der Achsencylinder scheint vielerwärts blafs, verdickt und fragmentiert zu sein.

Seitenstrang. Vielleicht besteht auch hier eine Zerlegung des Myelins in Form gelblicher, lichtbrechender Körperchen. Auch einzelne hyaline Körper sind vorhanden. Der grössere Teil der Gefässe scheint nicht erkrankt, nur einzelne haben eine proliferierte Wand.

Gollischer Strang. Hier besteht eine Art gleichmässiger Masse, wie ein gleichmässiges Exsudat. Die Markscheiden sind geschwollen, die Achsencylinder geschwollen und degeneriert. Stellenweise stösst man auf Gruppen von Kernen, die vielleicht dem Laufe der Gefässe entsprechend angeordnet sind. Auch bemerkt man noch Reste von Markscheiden in der Form kleiner Körperchen von verschiedener Grösse, mit weniger Myelin.

Hintere Seitenstränge. An einer bestimmten Stelle findet sich ein grosser Embryonalknoten mit einkernigen Zellen. In dem Netzwerk der gliomatösen Masse sind viele arterielle Gefässe, deren Adventitia stellenweise proliferiert ist; hie und da stösst man auch auf große hyaline oder kolloide Tropfen.

Hintere Wurzel. Einzelne fragmentierte Nervenfasern, die in ihrer Markscheide eine Ansammlung grünlich-gelber, lichtbrechender Tropfen enthalten — sicher nichts anderes als degeneriertes Myelin.

Das Blut. Die roten Blutkörperchen bieten nichts Abnormes; die weissen Blutkörperchen, namentlich die vielkernigen, scheinen vermehrt. Ausserdem sind noch in viel grösserer Anzahl als die roten Blutkörperchen kleine runde Körperchen vorhanden, die einen Durchmesser von $0,28 \mu$ besitzen und mit sternförmigen Fortsätzen versehen sind, die wiederum zu anderen solchen Körperchen in Beziehung treten. Diese Körperchen werden durch Färbung mit Methylviolett recht deutlich erkennbar.

Die Pseudomembranen und die Schleimhaut des Mundes. Die Pseudomembran hat den Bau einer krupösen Haut mit Einlagerung vielkerniger Elemente. Auf ihrer Oberfläche bemerkt man verschiedene Haufen runder Mikroben (Staphylokokken), einzelne Ketten von Streptococcus und kleine Gruppen feiner Bacillen von $0,3-0,4 \mu$ Länge, mit teilweise verdickten Enden. Das Schleimhautepithel fehlt völlig, so dass die diphtheritische Membran unmittelbar auf dem Corium aufliegt. Letzteres ist ödematös und mit embryonalen Zellen infiltriert; die Gefässe sind erweitert.

Die Pseudomembranen sind mit den Schleimdrüsen anscheinend fester verwachsen und an diesen Stellen auch verdickt. Die Schleimdrüsen sind entzündet, ihre Acini von embryonalen Zellen umgeben, ihr Ausführungsgang durch eine starre, gut gefärbte, lichtbrechende Masse versperrt. Diese setzt sich auch in das Innere der Drüsenzellen fort, die mit dem Kerne auch ihre Form und ihre Abgrenzung eingebüsst haben.

An anderen Stellen ist die Schleimhaut in anderer Weise verändert. Die pseudomembranöse Schicht besteht hier fast ausschliesslich aus runden, einkernigen, gleichartigen Zellen, die etwas grösser als Lymphzellen sind. Zwischen diesen Zellen besteht ein sehr zartes Fibrinnetz. Unter dieser Schicht liegt eine viel derbere, von $0,05$ bis $0,1$ mm Dicke, die aus einer gleichförmigen, sich mit Pikrokarmarin gelb färbenden Masse von glatten Flächen besteht und viel Ähnlichkeit mit einem dickeren und gleichförmigeren Stratum corneum hat; stellenweise dringt diese Schicht an die Oberfläche. Unter ihr liegt dann das Rete Malpighii, das von seiner Dicke eingebüsst hat, und dessen Zellen weit auseinanderstehen; die Papillen sind hypertrophisch mit erweiterten und von embryonalem Bindegewebe umgebenen Gefässen. Mikroben sucht man hier vergebens, wohl aber gewahrt man zwischen den Zellen des Rete Malpighii kleine Hohlräume mit kleinsten, runden oder halbmondförmigen Körperchen, von $3-5 \mu$ Durchmesser und hyalinen Aussehen. An anderen Stellen fehlen die Epithelschichten, und anstatt ihrer gewahrt man Gefässwucherungen, die von kleinen, einkernigen Zellen umgeben sind.

Von der mit pemphigoiden Blasen bedeckten Haut sind keine tiefgreifenden Veränderungen zu berichten. Die Blasen sind von der Hornschicht bedeckt, während die unter ihnen liegenden Schichten komprimiert, einförmig, mit Safranin stark färbbar sind.

Bei der Untersuchung der Blasen auf den Handtellern oder den Fufssohlen entdeckt man, dass die Hornschicht von dem Rete Malpighii abgehoben ist. Jedoch selbst an den Stellen, wo beide Schichten noch zusammenhängen, lässt sich zwischen ihnen, an der unteren Fläche der Hornschicht eine ganz gleichförmige, gut abgegrenzte Schicht von $0,2-0,3$ mm Dicke nachweisen, die sich mit Pikrokarmarin gelb und mit Safranin tief braun färbt. Unter dieser Schicht lagert das verdünnte Rete Malpighii und das etwas proliferierte Corium.

An anderen Stellen, so besonders in der Fersenengegend, sind die obersten Hautschichten brandig; die nekrotischen Teile sind mehr gleichförmig, die geschwollenen Fasern zum Teil hyalin entartet. Der abgestorbene Teil ist von den unterliegenden Geweben durch eine gleichmässige Schicht, anscheinend eine Hornschicht, abgegrenzt. Unterhalb derselben folgt etwas embryonales Gewebe. Die Nerven dieser Gegend sind sklerosiert. Die Sklerose der Nervenscheiden, namentlich der kleinen Nerven, ist eine gleichmässige und setzt sich auch noch in das interfibrilläre Zwischengewebe fort. Die Nervenfasern scheinen indessen durch ein gleichmässiges, sich mit Safranin gut färbendes Gewebe nicht verändert. Die Nervenschleifen sind etwas verändert.

Im Rückenmark entdeckt man auch nach der Härtung nur geringfügige Störungen.

In der oberen Halsgegend sind die Meningen pigmentiert, und das verdickte Bindegewebe dringt von der Peripherie aus zwischen die Nervenzüge, namentlich in der LISSAUERSchen Zone. Auch die Substanz der hinteren Wurzeln scheint dick und gleichmässiger.

In den Vorderhörnern sind wenig Nervenzellen erkennbar. Besonders die antero-medianen Gruppen scheinen klein und glänzend; das umgebende Gewebe ist dichter und färbt sich leichter mit Pikrokarmarin.

Der Centralkanal ist mit proliferierten Zellen vollgestopft. Das Gewebe rings um ihn hat die Eigenschaften der Neuroglia, besteht aus kleinen sternförmigen Zellen mit ihren Fortsätzen, die ein gut gefärbtes, dichtes Gewebe bilden. Dasselbe sitzt in der Gegend der hinteren Kommissur; an der vorderen Kommissur ist die Arterie, die diese Gegend ernährt, sklerosiert, von einem verdichteten Gewebe umgeben, und sitzt auch mehr nach vorn als gewöhnlich. Die Nervenfasern der Kommissur gehen um dieses Gefäss im Kreisbogen herum.

In der oberen Rückengegend ist das Rückenmark sehr erweicht und lässt sich schlecht schneiden. Das Ödem ist hier sehr ausgebildet, besonders an den äusseren Abschnitten des Markes, die Vorderhörner scheinen dünner, ödematös, mit glänzenden, zerbrechlichen, zum Teil kernlosen Zellen. Die LISSAUERSche Zone und auch die hinteren Wurzeln sind reicher an Neuroglia.

Es handelte sich also in diesem Falle um einen fieberhaften Ausschlag im Mund und im Gesicht, der einige Ähnlichkeit mit einem Herpes buccalis, labialis und facialis hatte. Jedoch waren die Blasen schlaff und breiteten sich schnell weiter aus, wobei sie immer eine trophoneurotische Erscheinungsweise bewahrten, indem sie sich symmetrisch auf die Bauchwand und die Extremitäten verteilten und den Nerven in ihren Verzweigungen und Endigungen getreulich folgten.

Die Lokalisation im Gesicht, in der Geschlechtsgegend, auf den Handtellern und Fufssohlen, sowie endlich die Ausstrahlung im Verfolg der Interkostalnerven lassen über die Abhängigkeit des Ausschlages von den Hautnerven keinen Zweifel bestehen.

Der ursprüngliche Beginn im Munde unter der gangränös-hämorrhagischen Form liefs an einen akuten Skorbut denken; jedoch war dieses Aussehen nur bedingt durch die Aufweichung der tieferen Schichten, die erst durch das Fehlen einer schützenden Decke ermöglicht wurde.

Die hier eindringenden Mikroben fanden infolge der trophoneurotischen Erkrankung einen günstigen Boden. Das Nisten in den geschwächten Geweben wurde ihnen erleichtert und die Bildung eines besonderen Ausschlages ermöglicht. Die Mikroben drangen dann auch in die Lungen und in den Kreislauf ein und bewirkten die Veränderungen an den Lungen und die sonstigen, oben beschriebenen Störungen des Organismus.

Unter den gefundenen Mikroben fällt namentlich ein kleiner Bacillus der Mundschleimhaut und der inneren Organe auf, der sich für die Maus septisch erwies. Dieser Bacillus scheint im Verein mit dem *Staphylococcus pyogenes aureus* die Hauptrolle beim Zustandekommen des eigenartigen Ausschlages gespielt zu haben.

Läuft sich der vorliegende Fall in eine der bereits beschriebenen Formen einreihen? Ich glaube, diese Frage mit Nein beantworten zu müssen. Denn obschon die trophoneurotischen Erkrankungen die größte Mannigfaltigkeit der Symptome entwickeln, teilt doch keine der bisher mitgeteilten Krankengeschichten die Besonderheiten unseres Falles. Außerdem zeigt sich der Pemphigus, selbst in seinen malignen Formen als Pemphigus gangraenosus, diphtheriticus, foliaceus, niemals in so charakteristischer Weise von dem Laufe der Nerven abhängig, und endlich ist das Vorkommen auf den beschriebenen Körperstellen ein völlig ungewohntes. Das alles veranlaßt mich, in dem vorliegenden Falle eine noch nicht beschriebene Form des Pemphigus zu erblicken.

In dieser Ansicht wurde ich noch bestärkt, als ich bald darauf einen zweiten Fall zu Gesicht bekam, der dem ersten in mehr als einem Punkte glich.

Krankengeschichte. Israel Cohen, aufgenommen in das nämliche Krankenhaus am 25. Mai 1890. Sein Vater starb im Alter von 56 Jahren nach einjähriger Krankheit, während welcher er Blut verlor. Die Mutter starb 90 Jahre alt und litt in den letzten sechs Lebensjahren an einem Ausschlage der Unterextremitäten mit Abschuppung, Jucken und heftigen Schmerzen. Drei Brüder und zwei Schwestern des Patienten sind völlig gesund, desgleichen seine vier Kinder.

Anamnese. Als Kind hat er keine Krankheiten durchgemacht. Er verheiratete sich mit 20 Jahren und versichert bestimmt, früher nie krank, auch nicht syphilitisch, gewesen zu sein. Nur Malaria hat er durchgemacht. Seit zwei Jahren klagt er über Gelenkschmerzen in den Unterextremitäten; seit jener Zeit verarmte er auch und konnte sich nicht mehr so gut wie bisher ernähren. Vor sechs Monaten trat er in eine Seifenfabrik ein. Hier bemerkte er zuerst Blasen im Munde, die wuchsen und nach eintägigem Bestande wieder verschwanden. Gleichzeitig beobachtete er, daß sein Zustand sich durch den Dampf der Siedekessel verschlimmerte.

Vier Monate später erschienen am Körper Bläschen mit trübflüssigem Inhalt, die nach 1–2 Tagen platzen und kleine Geschwürcchen zurückließen. Einzelne Vesikeln blieben auch noch länger bestehen.

Status praesens. Patient ist 42 Jahre alt, schwächlich, von schlaffer Muskulatur. Aufnahme ins Krankenhaus »Caritas« am 25. Mai 1890. Bei der Untersuchung findet sich der ganze Körper mit Blasen bedeckt, die 50-Centimes bis 5-Frank-Stück groß und noch größer sind, namentlich an den Knien. Einzelne von diesen Blasen sind geplatzt und lassen einen glatten, stark roten Grund sehen; bei anderen gewahrt man auf dieser roten Fläche eine weiße Auflagerung, die sich nur sehr schwer mit der Pinzette oder feuchter Watte entfernen läßt. Die umgebende Epidermis sitzt ziemlich fest und giebt nur stellenweise dem Zug nach. Die unversehrten Blasen enthalten eine serös-eitrige Flüssigkeit, die zuweilen auch etwas dicker, gelblichen und weißlich-grün aussieht. Die ganze Mundhöhle ist mit Häuten ausgekleidet, die wie diphtheritische Pseudomembranen aussehen, die Lippen sind entzündet und ebenfalls mit Pseudomembranen überzogen. Die Geschwüre des Mundes und des übrigen Körpers verbreiten einen widerlichen Geruch. — Lungen und Herz sind normal.

In den vier ersten Tagen erhielt er Liquor arsenicosus Fowleri und Tinctura Bestuschewii, daneben 3%iges Borwasser zum Gurgeln. Am 25. Mai wurde ich zur Untersuchung des Falles aufgefordert und äußerte mich dahin, daß es dem früher von mir beobachteten gleiche. Ich schlug vor, subkutane Einspritzungen von Karbolsäurelösung (1,0 : 100,0) zu versuchen.

Am 3. Mai ist der Harn rotgefärbt, und Patient hat einen Ohnmachtsanfall.

Da der Zustand unverändert bleibt, so erhält er am 4. Juni neben der seitherigen Behandlung ein Sublimatbad. Die subkutanen Einspritzungen werden schlecht vertragen und daher am folgenden Tage

fortgelassen, dagegen wieder Solutio Fowleri und Tinctura Bestuschewii gegeben, desgleichen Gurgelungen mit 5%igem Karbolwasser. Die Geschwüre werden mit 10%iger Aristollösung verbunden. Am 7. Juni mußte das Krankenhaus wegen baulicher Veränderungen geräumt werden; Patient wurde auf die Abteilung von PETRINI-Galatz ins Hospital Colentina überführt und starb hier nach 14 Tagen.

Bei der Sektion fanden sich in den Lungenspitzen einige veraltete Tuberkelknoten neben beginnender parenchymatöser Entartung der Organe. Gehirn und Rückenmark ließen mit unbewaffnetem Auge keine Veränderungen erkennen.

Es sei mir nun gestattet, in wenigen Worten eine Epikrise des Falles zu geben und das Ergebnis der sich daran anschließenden bakteriologischen Untersuchungen mitzuteilen.

Die Blasen sollen am Zäpfchen begonnen haben; jetzt gewahrt man im Munde nur ausgedehnte, pseudomembranöse Plaques, die von einer injizierten Zone umgeben sind; stellenweise lassen sie eine rote, blutige, des Epitheliums beraubte Fläche frei, und nur auf den Lippen und den Kommissuren erkennt man noch die blasige Natur des Ausschlages; namentlich rechts sitzt eine große Blase, die sich aus noch nicht erbsengroßen Bläschen gebildet hat; sie enthält eine trübe Flüssigkeit und sitzt auf einem stark gefäßhaltigen, koagulierten Grunde. Eine derartige Lokalisation erinnert lebhaft an Herpes labialis. Auch bei diesem Kranken finden sich, ebenso wie beim ersten, in der Nasengegend Blasen, wenn auch weniger gut erhalten und bläulicher. Desgleichen sind auch Blasen in der Nachbarschaft der Augen, die der Sitz einer starken Conjunctivitis sind.

Wie im ersten Fall, so herrscht auch hier eine bestimmte Regelmäßigkeit und Symmetrie in der Anordnung der Blasen über den Körper; so halten auch hier die Blasen die Medianlinie des Körpers und andere nervenreiche Gegenden besetzt, folgen namentlich den Endigungen der Hautnerven. Das erkennt man am besten in der Geschlechtsgegend, wo die Blasen rechts und links einen Halbkreis um den Mons veneris bilden und am Nabel zusammentreffen, der gleichfalls von einem Kreise von Blasen umgeben ist. Einen zweiten Halbkreis gewahren wir an der Innenfläche der Oberschenkel; derselbe beginnt beiderseits in der Nähe der Leistengegend, steigt über die Vorderfläche der Oberschenkel bis zu ihrem mittleren Drittel nach abwärts, schlägt dann auf die Innenfläche der Schenkel um und geht von hier wieder bis in die Gegend des Afters hinauf. Dieselbe Symmetrie der Anordnung wiederholt sich an den Oberextremitäten: beide Ellbogen und Handflächen sind hier in ihrer ganzen Ausdehnung befallen.

Die Blasen sitzen fast ausschließlich auf der Innenfläche der Extremitäten. Diese Regelmäßigkeit im Verlauf des ganzen Prozesses weist auf seine Abhängigkeit vom peripheren Nervensystem hin.

Am 29. Mai wurden mit dem Blaseninhalt, mit dem Belag des Rachens und der diphtheritischen Zunge Kulturversuche gemacht, die zu folgendem Ergebnis führten:

Aus einer Blase des Zeigefingers auf Agar-Agar: 1. Kolonie des *Staphylococcus pyogenes aureus*; 2. die Masse ist mit einer großen Zahl gelb glänzender Punkte besetzt, die $\frac{1}{2}$ mm im Durchmesser zeigen und ein wenig erhaben sind.

Im Mikroskop erkennt man: den *Staphylococcus* und einzelne Streptokokken mit sehr großen Gliedern bis zu 10μ ; ferner in einer einzelnen Kette kleine Mikrokokken, die einen größer, andere nur äußerst feine Pünktchen.

Aus einer zweiten Blase des Zeigefingers entwickelt sich auf Agar-Agar mit Zucker eine reine Kultur von *Staphylococcus pyogenes aureus*.

Vom Rachen auf Agar-Agar mit Glycerin: 1. in der Kultur A *Staphylococcus pyogenes aureus*; 2. runde, wenig durchscheinende Kolonien von citronengelber Farbe, die aus *Staphylokokken* bestehen; 3. membranöse, körnige Plaques, mit durchscheinendem Rande und punktiertem Streifen in der Tiefe; sie bestehen aus Mikrokokken in dichten Ketten, die zu Fäden und Gruppen zusammengedrängt sind, mit einzelnen mehr oblongen Formen. (Membranöse Plaques.)

Aus einer zweiten Kultur aus dem Rachen (B) auf Agar-Agar mit Glycerin: 1. eine gold-gelbe Plaque; 2. stärkere Entwicklung in der Tiefe längs des Streifens aus durchscheinenden Punkten, die aus großen Streptokokken bestehen; 3. membranöse Plaques und 3' runde, citronengelbe Kolonien.

Auf einer Kultur der diphtheritischen Zunge auf Serum sieht man: 1. feine weifsliche Punkte, aus Streptokokken bestehend; 2. bräunliche, etwas zackige Plaques, wie Knochen aussehend, mit einem hervorragenden Punkt in der Mitte; sie bestehen aus feinen, parallelen Bacillen, mit aufgetriebenen und gut gefärbten Enden und mit einer Art Krücke (crosse). Sie sind zumeist krumm und ähneln den Diphtheriebacillen. (Bräunliche Plaque.)

Aus der Mundschleimhaut auf Serum: feine Punkte (?), gelbliche und andere Plaques von $\frac{1}{2}$ mm, mit einem Punkte in der Mitte und wie Knochen aussehend. Sie gleichen den Kolonien der Diphtherie und bestehen aus Bacillen mit Krücke und farbigen Enden. Bacillen und Krücken sind gröfser, als bei der Diphtherie. (Kolonien von $\frac{1}{2}$ mm.)

Wie im ersten Falle, so beobachten wir auch hier einige Ähnlichkeit in der Anordnung des Ausschlages mit manchen Herpesformen, und wir treffen auch in diesem Falle auf nervöse Erkrankungen, deren weite Verbreitung besondere Veränderungen im Centralnervensystem und vermutlich auch im Sympathicus voraussetzt.

Trotzdem darf man auch die völlig eigenartigen Blasen nicht ganz vernachlässigen. Die Haut unterhalb derselben ist gewöhnlich rot, körnig und mit krupösen oder diphtheritischen Pseudomembranen bedeckt. Der bakteriologische Befund erklärt uns diese Anomalie bis zu einem gewissen Grade. Denn ausser den Mikroben, wie sie in solchen Blasen gewöhnlich angetroffen werden, d. h. ausser dem

Staphylococcus aureus und besonderer Streptococcusformen, dem Streptococcus giganteus (Mittl) nämlich, wie ich ihn für einzelne Hautkrankheiten in meinem Buche über die Bakterien (CORNIL et BAIRES, *Les Bactéries*, 1890) geschildert habe, konnte ich in den Blasen sowohl wie auch auf der diphtheritischen Schleimhaut des Mundes noch einen weiteren Bacillus nachweisen, der dem der Diphtherie ähnlich sieht, aber weniger giftig ist. Bedenken wir nun, dafs der nämliche Bacillus sich auch im ersten Falle fand, so können wir nicht mehr im Zweifel sein, dafs er bei der spezifischen Verschlimmerung dieser Fälle eine Rolle spielte, und ich glaube, dafs der besondere Verlauf der beiden hier mitgeteilten Krankengeschichten zum Teil daher rührt, dafs der Pemphigus, der ursprünglich auf die Mundschleimhaut beschränkt war, diphtheritisch wurde; von hier aus verbreitete sich die Diphtherie alsdann auf den ganzen Hautausschlag, der ohne diesen Zufall eine weniger bösartige Pemphigusform dargestellt haben würde.

In erster Linie liegt das Merkwürdige meiner beiden Fälle aber jedenfalls in ihrem nervösen Ursprung. Ihr Zusammenhang mit einer Erkrankung der Endigungen der Nervenverzweigungen liegt auf der Hand. Denn wir kennen kaum anderweitige Fälle von Pemphigus, bei denen die Blasen so regelmäfsig angeordnet sind und in einer so augenscheinlichen Abhängigkeit von den Nervenendigungen sich befinden, wie in meinen beiden Fällen. Dieser in die Augen springende trophoneurotische Ursprung erklärt uns gleichzeitig die tiefgreifenden Zerstörungen der Gewebe an den Stellen der Blasen und ihre Geneigtheit, diphtheritisch zu werden.

Von diesem Gesichtspunkte aus sind die beiden Fälle besonders lehrreich, da sie auf den Zusammenhang hinweisen, der zwischen den trophoneurotischen Störungen und der Infektion besteht.

On a special variety of Malignant Pemphigus.

By

V. BABES.

I have had several opportunities of studying in detail these fatal cases of pemphigus. My impression was that the cases were not all of the same kind and that the most evident symptom, that is to say the more or less general eruption of bullae, might be the expression of different morbid states.

At the same time the existence of a strictly localised pemphigus cannot be denied. I hardly know what name to apply to an affection observed at Buda-Pesth. It was a pemphigus at first limited to one of the superior extremities to which it was confined during several relapses before it became generalised and ended in the death of the patient.

A similar case observed and studied at the clinic of Professor SOICESCU exemplifies a transition between the localised pemphigus of infectious nature and the ordinary true pemphigus. The case was that of a young man in whom for some unknown cause multiple bullae appeared about the mouth and the nose, without any other morbid change. There were however other bullae scattered about the lower extremities. The course of the affection was acute and rapid recovery took place. The bullae were as large as walnuts, were distinctly raised, tense and filled with clear liquid. The skin about them was hardly if at all reddened. I believe there was no fever. I found in the contents of the bullae a streptococcus present as a pure culture. It resembled that of erysipelas and was of but little virulence when tested on animals.

What is the meaning of the eruption in this case where there was no erosion or chronic inflammation either in the mouth or in the nose to account for the eruption on the skin?

There is no solid ground for ascribing the eruption to erysipelas though its localisation and the parasite which was discovered, present a certain analogy with that affection.

We must ask ourselves whether the presence of the streptococcus has not in this case the same importance as in some other cases examined by GIBIER and myself and if moreover it does not indicate a parasitic origin of some forms of pemphigus. I hold that the utmost circumspection should be observed in the interpretation of these cases, since the normal skin often contains streptococci.

There are, however, among cases of pemphigus of the newborn, some which are incontestably infectious and hence must be parasitic, whilst other similarly acute cases rapidly recover and remain sporadic. In the clinic of Professor SERGIN I had the opportunity of studying such a condition in an infant. The bullae were of considerable size and were filled with clear reddish serum. Seeing that the child was born in a malarial district and that he had intermittent fever it was possible the eruption might be due to malarial infection. However, we were unable to find the parasite of malaria in the blood, and no cultivable microbe was present in the bullae.

The bullae persisted after the fever had disappeared. This case was presented to the Society of Medicine by Doctor SOICESCU. The same cannot be said of the so-called variculous pemphigus, observed in those cases of small-pox, in which some of the pustules are replaced by bullae resembling those of pemphigus. I had occasion to examine one of Professor PÉTRINI's patients who had bullae (some as large as a walnut) filled with sanguinolent liquid, on the upper extremities (especially on the backs of the hands) and on the lower extremities; whilst the rest of the body was the seat of a malignant confluent eruption of variola. There was gangrene of the pharynx, larynx and bronchi. This bullous form of variola is very like the eruption which is the object of this communication. In the case already mentioned there was a definite contagious affection, which

combined with septicaemia and gangrene had given rise to complications one of which was a bullous eruption. The cases I am about to describe in greater detail have the character of a tropho-neurosis manifesting itself solely as an eruption of bullae on the skin and on the mucous membrane of the mouth.

The investigation of the case of variola with bullous lesions is of considerable interest from an anatomical and bacteriological point of view, and it may afford the explanation of certain peculiarities of the cases which form the subject of this memoir.

George JON, aged 28, cobbler, admitted into hospital on Nov. 29th died of malignant confluent small-pox on Dec. 6th 1888.

Anatomo-Pathological diagnosis: confluent variola complicated by haemorrhages and flabby bullae some of which had purulent contents. Superficial gangrene of the mucous membrane of the pharynx larynx and of the bronchi. Old adhesions about the lungs. Gangrene of the lung in wedge-shaped (infarctiform) portions. Swelling of the spleen. Hypertrophy of the heart. Hypertrophy and induration of the kidneys. Recent minute intramembranous haemorrhage over the right parietal lobe and over the spinal cord.

Résumé.

In this case there was an eruption of pustules alternating with bullae, surrounded by haemorrhagic zones, associated with gangrene of the respiratory tract and of infarct-like portions of the lungs.

Haemorrhages found in other organs and the acute swelling of the spleen points to a generalised affection associated with a tendency to haemorrhage — in other words a haemorrhagic septicaemia. In seeking by means of bacteriological and histological examination the explanation of this case it was found that the organism was invaded by a streptococcus which was found not only in the tonsils, in the pustules and in the lungs but also in organs which like the spleen, the kidneys, and the blood were free from any gross lesions. Side by side with this microbe a very slender bacillus was found in the bullae. The bacillus was difficult to stain and in cultivation showed on agar a thin almost invisible pellicle on the surface and in the depths a ridge. On gelatine the organism did not flourish only showing a fine linear growth along the track of the needle.

A series of experiments were made on animals with a view of determining the pathogenic rôle of this slender bacillus. It was found that animals, especially rabbits, sometimes died after inoculation from inflammation of the serous cavities and of the lungs — an event made the more remarkable from the fact that the inoculations were made in the animals ear. Their organs contained a microbe belonging to the group of encapsulated septic organisms of the saliva — a microbe which has not previously been detected in the interior of the pustules of variola. We see then that some cultures contain besides the slender bacillus an encapsulated microbe whilst others were entirely composed of slender bacilli which determined a septicaemia, the bacillus being found in the organs in some cases, not in others.

This bacillus easily loses its virulence. Its effect may have been to aggravate the septicaemia which caused the death of the patient. We must ask why in this case of haemorrhagic gangrenous variola, that is to say, with complications common enough in cases of small-pox, there should have occurred a bullous eruption. Is the complication determined by some peculiarity of the skin of the individual, or is it or does it depend on the bacteria found in the pemphigus — like bullae? We cannot give a decided answer to the question; for the particular highly septic micro-organisms found together with streptococci in the interior of the bullae were found not to produce bullae

in animals and indeed belong to a group which should rather produce pneumonia, serous inflammations, and haemorrhagic septicaemias. In fact we found in this case extensive haemorrhages in the cerebral and spinal meninges and we must inquire whether similar lesions may not favour the development of bullae.

We will now pass on to consider our cases which I think constitute a new variety of malignant pemphigus. Both cases were observed in the spring of the present year in the space of two months.

Both patients were Jews and were under the clinical observation of Dr. STEINER to whom I owe the clinical notes and the invaluable permission to study the two cases.

1st Case.

History. Visi Carol, bookbinder, states that two weeks ago he was a patient under Professor ASSAKY with whom he remained until April the 1st on account of poly-articular rheumatism; he was treated with di-iodo-salicylic acid and at the end of ten days he was suddenly seized with violent orbital headache accompanied by rigors and followed by a sensation of heat radiating from the orbits, at the same time he felt an itching in the scrotal region. The next day (April 11th) on getting out of bed he noticed bullae on the alae of the nose, on the upper and lower lips, on the gums and on the scrotum. On the scrotum where the bullae had ruptured a bleeding surface was exposed. The bullous eruption extended to the face, the thorax and the extremities. The same day he was examined at home by Dr. WESTRÉFRIED who administered sulphate of quinine and formentations and a gargle of boric acid.

At this time the patient had two attacks or rather abundant epistaxis. On April 12th the eruption became more intense.

Present State. On April 12th the patient was received into the "Charity" Hospital with a temperature of 40°C. an eruption of smaller lax bullae on the alae nasi, the gums, the roof of the palate, and the pharynx. The thorax, the abdomen and the extremities present a less intense eruption.

The eruption at first consists of papules the centre of which is occupied by a lax bulla filled with clear liquid. The tonsils are covered with plastic exudation. In opening a bulla on the ala nasi a slightly turbid liquid escaped. The scrotum was denuded of epidermis and covered with granulations and a thin slimy layer. The eyelids are swollen and the palpebral and ocular conjunctiva puffed out. A sticky liquid adheres to the free border of the lips. The patient has a little lachrymation and photophobia. The morning temperature is 38.2°C., the evening 38.4°C. A potion of carbolic acid (1/200) was given to be taken every hour with tonics. On the 14th the temperature was 38.4°C. in the morning 39.4°C. in the evening; the general condition was unsatisfactory: there was an attack of epistaxis, the mucous membrane of the lips was necrosed around the mouth and on the inner surface of the lips. A foetid odour proceeds from the mouth, the gums are pale and are easily made to bleed and their borders are covered with dirty putrid yellowish diffuent sordes. The soft palate the uvula the tonsils are covered with exudation which simulates diphtheritic membrane.

On the thorax and abdomen there is a disseminated eruption of bullae which here and there have collapsed. The genital organs are covered with a confluent eruption, the left side of the scrotum being denuded of epidermis which is replaced by a layer of plastic lymph. The penis presents similar losses of substance. On the upper and lower extremities especially on the palms and soles the epidermis is raised up by serous exudation. Prof. ASSAKY saw the patient on the same day and having expressed the opinion shared by the other physicians of the hospital that the affection was a trophoneurosis he asked me to investigate the case. On the 15th of April the morning temperature was 39° and in the evening 39.6, the eruption was spread over the whole body some of the lesions have an oval others a rounded form; their peripheral part is rose-coloured whilst

the centre is whitish; they are collapsed bullae containing but little serum.

On the dorsal region the extravasations are confluent with a concentric arrangement. The vesicles on the face have a dirty appearance, some are already dried up; the epidermis of the upper eyelid is desquamating in lamellae. The palpebral fissure is half opened and the free borders are covered with an exudation which simulates false membrane. From the commissures of the lids oozes a sticky secretion.

The alae nasi are covered with crusts. I regarded the case as a tropho-neurosis and put aside some of the morbid products for examination.

On the 16th the morning temperature was 36.6, the evening 30.6; the same treatment was continued; there was considerable asthenia. On the 17th the morning temperature was 38°, the evening 37.2. On this day a bulla containing sero-purulent liquid was observed on the concha of the ear. Similar lesions occupy also the temporo-zygomatic region and the cheek. On the anterior aspect of the abdomen the lesions are sunken, the inflammatory zone is paler. The patient's stools are blood-stained. On the fingers and on the soles large confluent bullae are found. On the 18th the patient suddenly died. After the body had been photographed in several positions I made the autopsy.

The same day a guinea-pig was inoculated subcutaneously with several drops of an emulsion of the culture and the animal died after two days, having suffered from fever, a little oedema and hyperaemia at the seat of inoculation indistinct; lesions in the organs were found to be sterile.

The autopsy, which was made on the morning of the 19th about 23 hours after death, gave the following result:

Body well-formed, emaciated, pupils equal, hair chesnut; thorax narrow but bulging forwards; abdomen hollow and tense. The skin of the head presents several rounded and confluent areas denuded of epidermis and measuring as much as 4 cm in diameter covered with crusts in the centre and with detached epidermis at the margin. The horny layer and the hairs could be removed with great ease.

On the forehead again there are spots of irregular contour, 1/2 cm broad, covered with rather thick crusts. About them the rete is exposed dried to a parchment-like consistence and reddened. Around the ears and on their posterior surface the horny layer is partly detached in the shape of large flaccid bullae which are confluent and filled with turbid or purulent, whitish or rather yellow contents some of the bullae had ruptured leaving the deeper layers dry and parchment-like. Around these denuded areas the horny layer was easily detached leaving exposed a moist, injected and, in part, granular surface.

The conjunctivae are thickened and injected. The tip of the nose, the lips and the chin, destitute of their horny layer, are covered with large transparent crusts resembling dried gun and hiding the parchment-like mucous layer.

The mucous membrane of the lips is thickened, oedematous, injected, and covered with a puffy deposit or diffuent pseudo-membranes, composed of dense purulent matter.

The malar eminences are covered with flabby bullae or with crusts beneath which the mucous layer is either dried up or moist and injected. Likewise on the whole of the trunk sunken and flaccid bullae about 2 cm in diameter are encountered. Their base is raised and red and they are surrounded by an intensely injected zone.

In the malar and axillary regions the bullae are more numerous and more confluent. They are especially confluent in the genital region where, as an almost uniform layer, they cover the pubes, the scrotum, the penis, the inner aspects of the thighs, and the palms and soles, with the characters of a trophoneurosis. Necrotic foci in the lungs: haemorrhagic septicaemia.

The horny layer is here detached and can easily be lifted up save in certain spots where a black and dry tissue surrounded by a swollen and injected zone penetrates to the deeper parts.

The margins of the prepuce have a similar consistence and colour. The skin of the scrotum is devoid of its horny layer and the mucous layer is injected and of a reddish-brown colour and has the consistence of parchment.

On the palms the epidermis is thickened the horny layer being detached in the form of confluent bullae, looking like a glove too large for the hand and leaving the intensely injected mucous layer exposed. On the soles again the whole of the horny layer is raised by a reddish somewhat turbid liquid while the mucous layer is remarkably injected and weeping. The nails are removed with the utmost facility.

In the toes the nerves seem to become thicker towards their termination but remain white.

On the back, especially at the lower part of the thorax, are a great number of injected areas with intensely red borders and from the middle of which the horny layer is easily separable leaving the rete mucosum red and moist. They are here more confluent so that an area of about 20 cm square is occupied by a single composite lesion.

In the lumbar region the injection is not so pronounced whilst the horny layer is still more strikingly separated in the form of bullae as large as peas. Above the sacrum again there are large clusters, whilst on the posterior surfaces of the extremities but fewer are visible.

The eruption shows on the back an arrangement which corresponds with the course of the intercostal and lumbar nerves; they are most marked in the middle line whence series of bullae can be traced arranged obliquely from above down along the course of the nerves.

The meninges are generally congested and over the convexity of the cerebral hemispheres oedematous also. The ependyma is considerably softened. There is no lesion in the internal capsule or in the other central parts. The ependyma of the 4th ventricle appears to be injected, gelatinous, yellowish. The cortical substance is very pale; the meninges are everywhere detached with the greatest ease. The white matter is softened and oedematous.

The spinal cord is softer, and the white matter more transparent and grey than normal; the grey matter is injected especially in its outer portion. The mucous membrane of the mouth is injected and partly denuded of epithelium and covered with irregular patches which look like diphtheritic membrane save that they are more elevated, constituting flaccid bullae formed by layers of epithelium being raised.

The tonsils are swollen and their dilated crypts are filled with white creamy putrid pus. Their parenchyma is almost reduced to pulp by purulent infiltration. The thoracic muscles are brownish shining and dry. The anterior borders of the lungs are pale the posterior parts very hyperaemic presenting at the periphery a mass of lobular foci harder than normal, airless, infiltrated, blackish-brown or dull red, and in places having in the centre a yellowish foetid pulp. The bronchi contain especially in the posterior parts white or yellow muco-pus.

The pleura does not show similar foci; there are old adhesions and at the point of their attachment in the lung scars with cal careous concretions. The pericardium encloses a little clear liquid; the hypertrophied heart contains but little blood or clot; the heart-muscle is greyish brown. The liver is dark brown and brittle and contains a good deal of blood. The bile ducts are patent, the gall bladder contains a little brown liquid bile. The spleen is small and of normal consistence, the pulp brownish rose-colour. The mucous membrane of the stomach is a little injected and papillated. The intestines are contracted, their mucous membrane pale injected here and there. The kidneys are brownish, pale, normal consistence, the pelvis injected and ecchymosed; the supra-renal capsule appears to be increased in size. The cortical substance has lost some of its definition of structure, the medullary substance is a little thickened. The solar plexus is of a mother-of-pearl colour and free from

macroscopic lesions. The cervical sympathetic on the left side is smaller than that of the right. The urinary bladder is a little injected and encloses clear yellow urine.

Pathological Diagnosis.

General malignant pemphigus with flaccid bullae, more pronounced in the mouth where the lesions are gangrenous, then in the genital region, on the palms and soles: with the behaviour of a tropho-neurosis. Necrotic foci in the lungs, haemorrhagic septicaemia.

Microscopic examination of fresh sections of the spinal cord *left anterior horn, cervical region.* The large motor cells show no changes; their nuclei and nucleoli are easily seen and stain well; the processes also. Here and there inside some of them are groups of pigment granules: the endothelial cells lining some of the capillaries are increased in numbers. I was unable to detect any change in either the nervous or the connective tissue. The larger vessels did not even show the changes observed in the capillaries.

Posterior horn, cervical region. The nuclei of the neuroglia-cells are slightly swollen and increased in number; the nerve-fibres appear normal for the most part, there are also some of increased diameter — in these the axis cylinder is also thickened. The medullary sheaths are, as if from oedema, more granular less highly refracting and homogeneous than normal. The vessels show no recognisable change.

Lateral column, cervical region. No lesions are observed here.

Right antero-lateral column, cervical region. Here again are no recognisable lesions; the striation of some of the nerve-cells is increased.

Right antero-lateral column, cervical region, Column of Goll. Here the neuroglia seems to occupy more space than usual. In particular there are a great number of similar star-shaped cells which have the appearance of a reddish infiltration: besides the neuroglia cells are in increased numbers, larger and with more protoplasm than normal.

The nervous tissue is diminished in amount but without showing marked changes. I observed that some of the fibres and their axis cylinders were thickened; the walls of the vessel were uniformly thickened.

Left anterior horn, lumbar region. Here there was nothing of note. Possibly the cells are more pigmented, their boundaries are less definite than normal, the medullary sheaths are abnormally rigid and enclose irregular granular corpuscles. In many places the axis-cylinder appears to be thickened, pale, and broken in many places.

Lateral column. Here again perhaps is a fragmentation of the medullary sheaths in the shape of highly refracting yellowish corpuscles; there are also hyaline bodies. Some only of the vessels have their walls thickened whilst the greater part are normal.

Column of Goll. Here is a homogeneous material resembling a uniform exudation. The nerve-tubes themselves are swollen; the axis cylinder especially is thickened and degenerated. In places there are groups of nuclei placed around the vessels. I also observed remains of nerve-tubes reduced to granules of varying size with a diminished amount of myelene.

Postero-lateral column. In one spot was a large nodule composed of uninucleated embryonic cells; in the neuroglia many of the arteries showed a thickened adventitia, here and there were great hyaline or colloidal drops.

Posterior root. Some of the nerve-tubes were broken-up forming in the medullary sheath an agglomeration of greenish-yellow highly refracting drops — certainly due to degeneration of the myelin.

The Blood. Red corpuscles normal. The leucocytes especially those with several nuclei appear to be increased in number. Besides this I found more numerous than the red corpuscles bodies 0.28μ in diameter of a round shape with stellar processes which connected them with other similar corpuscles. These bodies are well shown up by staining in methyl violet.

The False membranes in the mouth have the structure of a

croupous membrane invaded by multinuclear corpuscles and having on the surface several rounded microbes arranged in groups (staphylococci), some streptococcus chains and small groups of slender stippled bacilli from 0.3μ to 0.4μ thick and sometimes with thickened extremities. Towards the deeper part of the tissue the epithelium was destroyed so that the membrane was continuous with the chorion which was oedematous and infiltrated with embryonic cells. Its vessels were dilated.

The false membranes appear to be more adherent and thicker around the mucous glands which are inflamed, their acini being surrounded by embryonic cells and their lumen obliterated by a firm deeply-stained highly-refracting substance which is prolonged into the gland-cells which have lost their nuclei, their shape and their boundaries.

Elsewhere the changes in the mucous membrane are different: the pulpy layer of false-membrane is almost wholly composed of uninuclear embryonic cells a little larger than lymph corpuscles. Between the cellules there exists a delicate fibrinous network. Below this is a thicker ($0.5-0.1 \text{ mm}$) layer formed by a homogeneous substance which is coloured yellow by picocarmine and has smooth boundaries resembling a horny layer thickened and rendered more uniform. In some places this layer reaches the surface. Beneath this layer is found the rete reduced in thickness and having its cells thrust apart. The papillae are hypertrophic with vessels dilated and surrounded by embryonic tissue.

There are no microbes to be seen here, but between the rete-cells are small vacuoles enclosing rounded or crescentic hyaline corpuscles having a diameter of $3-5 \mu$. In other places the epithelial layers are wanting and are replaced by vascular buds and are replaced by vascular loops surrounded by embryonic cells.

Portions of skin covered with pemphigus-like lesions do not present more profound changes. The bullae are roofed in by the horny layer, whilst the subjacent layers are compressed and homogeneous, staining deeply with safranin.

On examining the margin of the bullae on the palms and soles I noticed the horny layer to be raised above the rete; but where the horny layer is still adherent there is seen immediately succeeding it a perfectly homogeneous layer 2 to 3 mm in thickness, sharply defined, staining yellow with picocarmine and dark brown with safranin. Beneath this layer is the rete reduced in thickness, and the chorion which shows some proliferation.

In other places especially about the heel the superficial layers of the skin are gangrenous; the necrosed parts are homogeneous, the swollen fibres giving a partial hyaline reaction. The necrosed part is limited deeply by a uniform layer of horny appearance: beneath this comes a little embryonic tissue. The nerves of this region are sclerosed; the small nerves especially show a uniform sclerosis of the sheath which is continuous with the interfibrillar tissue. The nerve fibres however do not appear to be altered by a uniform tissue staining well with safranin. The fibres are however but little changed.

After hardening the spinal cord shows but slight lesions.

In the upper cervical region we observe a pigmented condition of the meninges, a thickening of the connective tissue which penetrates inwards from the periphery between the nerve-tubes especially in the zone of ZISSAUER. The substance of the posterior roots appears also more dense and uniform than normal.

The anterior horns contain but few nerve-cells and the antero-medial group especially appear small and shining and the surrounding tissue stains more readily with picocarmine.

The central canal is obliterated by proliferated cells and around it is a tissue resembling neuroglia composed of small stellate cells and their processes, and constituting a dense well-stained dense tissue occupying the region of the posterior commissure whilst the anterior commissure shows a sclerosis of the artery which enters it and which is surrounded by a condensed tissue and is situated anterior to its

usual position. The nerve-fibres of the commissure form the arc of a circle in passing the vessel.

In the upper dorsal region the cord is much softened and is difficult to cut. There is here a well-marked oedema-especially in the peripheral part of the cord. The anterior horns appear to be rarefied and oedematous with bright and brittle nerve cells and in part devoid of nuclei.

The zone of ZISSAUER as well as the posterior roots are richer than normal in neuroglia.

The case we have just analysed offers a febrile eruption of the mouth and face having some analogy with a buccal herpes. But the bullous lesions are flabby and soon become generalised retaining however the character of a tropho-neurosis as indicated by a predilection to spread symmetrically to the limbs and the abdominal walls along the course of the branches and terminations of the nerves.

The distribution, chiefly on the face, the genital region, on the sole and palm, and in short the extension of the eruption along the intercostal nerves, indicates to me its evident dependence on the arrangement of the cutaneous nerves.

Its original seat in the mouth and its gangreno-haemorrhagic form give the impression of an acute scrobutus but this appearance is no doubt due to maceration of the deeper layers from the absence of the protecting epidermis.

The microbes in entering here found a soil prepared by the tropho-neurotic lesions giving them easy access to the damaged tissues and allowing them to produce a special form of eruption.

The micro-organisms also entered the lungs and the general circulation and so produced the pulmonary and general lesions I have described.

Amongst the microbes we observed a slender bacillus (pathogenic to mice) on the buccal mucosa and in the internal organs. This microbe together with the staphylococcus aureus seems to have had the chief share in determining the particular form of the lesions.

Asking ourselves whether this case can be made to fit in with any known group we find we must give a negative reply. No doubt the tropho-neurotic affection offer a wide range of symptoms but no case hitherto described presents the peculiarities of the one under consideration. Besides even in its malignant, gangrenous, diphtheritic proliferating or foliaceous varieties, pemphigus does not possess a similar distribution observed in this case, a distribution which depends on innervation and which includes parts not usually affected by pemphigus. Thus are we justified in regarding this case as belonging to a particular variety of pemphigus not hitherto described. It was of great importance to find a second case, in many respects analogous to the first, which I was able to study a short time after the autopsy of which we have just given the results.

Israel Cohen, entered the same hospital on May 25, 1890.

Family history. His father died aged 56 after a year's illness during which he spat blood; his mother died aged 90 with an eruption which covered the lower limbs, and lasted six years and was marked by desquamation, itching, and even intense pain. He has two brothers and two sisters who are in good health. His four children are also in good health.

Personal history. He had no serious illness in childhood. Married at 20. Says he has not had syphilis or any other illness except Malaria. For two years he has had pains in the joints of the lower limbs and in consequence he has not been able to earn so much and has had less to eat than formerly. Six months ago he entered a soap-factory where he noticed his mouth became the seat of certain vesicles which developed there and disappeared after remaining a day; he noticed at the same time that the steam of the boiler made his mouth worse.

Four months later vesicles with turbid liquid contents appeared on the body and burst in a day or two leaving small wounds. Some of them remained for several days.

Present state. The patient, aged 42, of weakly constitution and

flabby muscles entered the "Charity" hospital on May 25th 1890. Covering the whole body there is an eruption of bullae varying from a 50-centime piece and to a 5-franc piece in size. They are largest about the knees.

Some of the vesicles have ruptured and leave exposed a smooth bright red surface, others again in the middle of the red surface show a white deposit which is removed with difficulty by the forceps or by moistened cotton-wool. The epidermis around the wound is adherent but in some places it yields to traction. The bullae still intact are filled with sero-purulent and sometimes a still denser, as if coagulated, greenish-white liquid.

The whole cavity of the mouth is covered with membranes which look like diphtheritic membranes, the lips are inflamed and covered with similar sores.

The mouth as well as the wounds on the surface of the body exhale a fetid odour. The respiratory and circulatory organs are normal.

In the first four days FOWLER'S solution and BESTUSCHEFF'S tincture were given with gargles of boric acid, 3 p. c.

Invited to see the case on May 25th I gave my opinion that it was similar to the one already described and I proposed to try subcutaneous injections of carbolic acid, 1%.

On the 3rd May the man has fainting fit and his urine is reddish.

No improvement taking place he was made to take a corrosive sublimate bath the former treatment being continued. The next day as the patient could not bear the usual injections these were left off and FOWLER'S solution again resorted to with BESTUSCHEFF'S tincture and carbolic gargles 5 p. c. At the same time the wounds were dressed with aristol 10 p. c. On the 7th of June the hospital was closed for repairs and the patient was sent to the Colentina hospital under Dr. PETRINI-GALATZI. Two weeks later he died.

At the autopsy old tubercular lesions were found at the apices of the lungs and the beginning of parenchymatous degeneration of the organs. The brain and cord presented no marked lesions to the naked eye. May I however give a précis of the report with a few words on the bacteriological investigation?

I was told that bullae first appeared on the uvula but I now found extensive plaques in the mouth, false-membranes surrounded by an inflamed zone and leaving when ruptured a surface devoid of epithelium and of a red colour and oozing blood.

On the lips alone the bullous nature of the eruption is still observed and on the right commissure is a large bulla composed of several confluent bullae as large as peas which contain turbid liquid and when opened show an injected coagulated base. This distribution recalls labial herpes. This patient like the first had well preserved but more purple bullae around the nose and the eye. There was at the same time an intense conjunctivitis.

Just as in the first case there is a certain regular symmetry in the arrangement of the bullae on the trunk: thus there are bullae in the middle line of the trunk and in other regions well supplied with nerves, for instance, over the terminations of the cutaneous nerves. This is best seen in the genital regions where on both sides the lesions form a semicircle starting from the Mons veneris and meeting at the umbilicus which is surrounded by a circle of bullae; on the inner surface of the thighs on each side is another semicircle commencing at the inguinal region descending on the anterior aspect of the thighs to their middle thirds and passing to the inner surface and ascending again to the anus.

The same symmetry exists on the upper extremities where the elbows are covered as well as the whole of the palms.

On the upper and lower extremities the bullae are situated almost exclusively on the inner aspects. This regular arrangement indicates a dependence on the peripheral nerves.

On May 29th cultures were made in agar jelly from the vesicles, from the pharynx and from the false membrane on the tongue.

From a vesicle on the index finger were obtained 1) colonies of *staphylococcus aureus*, 2) the substance was covered by a mass of points $\frac{1}{8}$ mm in diameter slightly elevated and bright yellow.

The microscope showed *staphylococci* (the yellow plaque) and some streptococci with very large elements as many as ten in a row, and certain small micrococci in single chain with both large and small elements.

From another vesicle on the index finger on grape-sugar agar was a pure culture of the *staphylococcus aureus*.

From the pharynx on glycerine agar in one culture (A) were 1) *staphylococcus aureus*, 2) round colonies slightly transparent and lemon-coloured composed of *staphylococci*, 3) membranous crinkled plaques with transparent periphery, and along the track of the needle a row of dots composed of chain-cocci confluent in masses filaments and groups. Here and there (membranous plaques) were more oblong forms.

In a second culture (B) from the pharynx on glycerine agar were 1) golden yellow plaque, 2) more abundant growth beneath the surface and towards the bottom of the track of the needle transparent points formed by a large streptococcus; 3) membranous plaques and 3^d) round lemon-coloured colonies.

In a culture from the false membrane of the tongue on serum were 1) fine whitish points composed of streptococci, and 2) brownish plaques of slightly indented margin looking like bone and having a prominent centre, composed of bacilli rather slender, parallel, with expanded extremities and staining well, curved for the most part and resembling diphtheria-bacilli, 0.4 to 0.5 (brown plaque).

In the mucous membrane of the mouth on serum are fine points(?), yellowish plaques, and others from $\frac{1}{8}$ mm, with a point in the centre resembling bone and looking like diphtheria-bacilli and formed of bacilli with chromatogenic points; the bacilli are larger than those of diphtheria, (colonies from $\frac{1}{8}$ mm).

As in the first case I observed in this a certain analogy to herpes, and looked for nerve-lesions the generalisation of which indicates special lesions in the nervous centres and probably of the sympathetic.

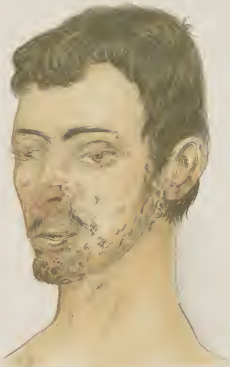
We must not however pass over the peculiar character of the bullae. Beneath the bullae as a rule the skin is red and granular and covered by croupous or diphtheritic membrane.

The bacteriology up to a certain point explains this peculiarity for besides *staphylococci* the bullae contain a peculiar streptococcus (*S. giganteus*), which I have described in certain diseases of the skin (CORNIL et BABÉ'S: *Les Bactéries*, 1890), I have also observed in the false membranes of the mouth a bacillus resembling the diphtheria bacillus but less pathogenic. When we reflect that the same bacillus was found in the first case its part in the exaggeration of these cases is beyond doubt and I ask if the special features of the condition is not due to the fact that pemphigus which first appears in the mouth is complicated by diphtheria which renders fatal what otherwise had been a less malignant disease.

However, the peculiarities of these cases depends in the first place on their nervous origin. The character of this eruption due to neurosis of the terminations of the peripheral nerves should be emphasised for we hardly know of pemphigus with a disposition of the bullae so regular and so evidently dependent on the nerve-endings as it is in these cases. This evidently trophocutaneous origin explains at the same time the profound changes of the tissues and their proneness to be covered with false membrane.

These cases, from this point of view are very instructive since they demonstrate the causal relationship which exists between neurosis and infections.

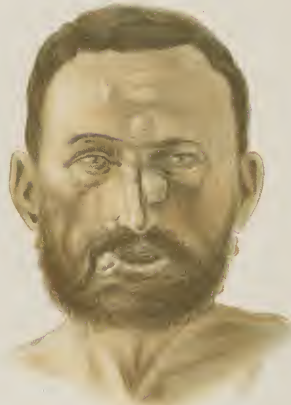
1.



2.



4.



3.



6.



5.



Pemphigus malin.

Par
V. BABÈS.



Forme non commune de Kératodermie: »Porokeratosis«.

Par

VITTORIO MIBELLI.

Histoire clinique.

Richard Bozzani, âgé de 21 ans, célibataire, de famille aisée de Parme, est un jeune homme de forte complexion (M. 1.78), développement squelettique et musculaire bien proportionné, à traits réguliers et en bonne condition de santé. Sa peau est robuste, d'une couleur brune, au visage d'un brun rosé, barbe chatain foncé, cheveux presque noirs un peu frisés, pas trop abondants; iris claires, muqueuses visibles rosées.

Abstraction faite de quelques manifestations de syphilis papulo-tuberculaire réunies en demi-cercle aux avant-bras et à la figure, on observe sur la peau du malade les altérations suivantes.

Status praesens.

(19 mars 1893.) — Sur le cou, à gauche, quelques centimètres au-dessous du lobe de l'oreille, il y a une dizaine de petites plaques verrucoïdes distribuées irrégulièrement, de couleur jaune-brun, de forme irrégulière et de différentes grandeurs, depuis une lentille jusqu'à un demi franc ou peu davantage. Elles sont peu relevées et à surface plane, formées au centre d'un épiderme comé et rude, parsemé de petites bosses acuminées et dures, et nettement limitées par une petite collerette linéaire sinueuse relevée sec et presque piquante; elles donnent au toucher une légère sensation de râpe. — Deux plaques semblables se trouvent à la partie postérieure du cou, au niveau de la nuque, et une, bien plus grande que les autres, au devant du tragus de l'oreille gauche, dans ce petit espace de peau qui est dépourvu de poils. En remontant de ce dernier point vers le front, on observe d'autres plaques verrucoïdes, quinze environ, distribuées irrégulièrement sur la tempe gauche, et en ligne assez régulière sur la partie la plus haute du front jusqu'à la tempe droite: elles sont semblables à celles décrites ci-devant, mais moins développées et par conséquent moins visibles. Une plaque bien plus visible, et de la grandeur d'une monnaie d'un franc, quoique de forme irrégulière, existe immédiatement au-dessous du lobe de l'oreille gauche, et deux plus petites, quoique très-développées, se trouvent à la région latérale droite du cou, à peu de distance de l'oreille.

Sur le pavillon auriculaire droit existe une petite plaque verrucoïde, qui occupe la petite concavité de l'anthélix, et une autre semblable sur le repliement de l'hélix à la partie externe-

postérieure. La pavillon auriculaire gauche présente aussi une plaque sur le repliement de l'hélix, dans un point symétrique.

Les mêmes lésions s'observent sur le joues, mais peu développées, de la grandeur d'un grain de chaux jusqu'à une lentille, à peine visibles à cause d'une nuance plus brune que celle de la peau ambiante saine, mais facilement sensibles au toucher à cause de leur rudesse nettement circonscrite. Il en existe de semblables aussi sur le dos du nez, où elles prennent une nuance brune rosée et présentent une plus forte rudesse.

Encore sur la peau du nez, en correspondance avec le squelette osseux, sur la ligne médiane, il y a une tache lisse et relativement pâle, signée comme les autres par un petit bord rude, d'un jaune-brun et traversé de petites arborisations vésiculeuses qui se prolongent à droite sur la peau saine environnante.

Sur le cuir chevelu, en correspondance avec la bosse pariétale gauche, se trouve une forme verrucoïde de la grandeur d'un petit-pois, assez relevée et dure, de couleur jaunâtre et traversée par des cheveux d'aspect normal.

Les lésions les plus importantes et les plus caractéristiques s'observent sur le dos des deux mains et sur la surface postéro-interne de l'avant-bras droit, se prolongeant un peu au-dessous du coude.

Main gauche. — Plaques de différentes grandeurs, de forme irrégulière; nettement limitées par une espèce de petite digue périphérique sinueuse non interrompue; d'une nuance variée allant du rose ou rose blanchâtre au blanc sale, et peu différente de celle de la peau saine; relevées en totalité sur la surface de la peau saine environnante, mais plus souvent déprimées au centre par rapport à la petite digue périphérique; sèches, dures, rugueuses, sans traces de squames ou de croûtes, offrant au toucher la sensation d'un corps rude et presque corné. — La petite digue périphérique, qui est dans toutes les plaques la partie la plus frappante, la plus sèche et la plus dure, est toujours bien développée et nettement distincte en forme de soulèvement à section de cône tronqué (mesurant jusqu'à 2 mm de hauteur et 3 mm de base), qui porte à son sommet une petite crête blanchâtre, sèche, aigue, d'aspect corné.

Ayant égard au différent développement kératosique de la petite digue périphérique et de la surface même des plaques,

on peut distinguer deux différents degrés dans les lésions ci-devant décrites. Quelques-unes d'entre elles en effet sont peu développées, mesurant à peine de 5—6 mm de diamètre; elles ont la même couleur que la peau saine (quelques-unes un peu plus colorées) et présentent au centre: seulement une plus grande accentuation des plis cutanés normales, absence de poils et d'ouvertures folliculaires, quelques petits soulèvements blanchâtres, conoïdes, d'aspect corné comme une pointe d'épingle; elles montrent toutefois la petite digue périphérique, quoique pas très-développée, toujours nettement dessinée et surmontée de la petite crête mince et sèche déjà décrite. D'autres ont un développement bien plus grand, ayant un diamètre d'environ 1—2 cm. Elles sont beaucoup plus relevées, et les plus grands sont déprimés au centre, avec petite digue périphérique plus prononcée, sèches et dures comme une forte callosité et rudes au toucher. — Les plus développées et plus dures existent en correspondance ou dans le voisinage des plis cutanés des mouvements, ainsi: sur la face postéro-interne du petit doigt près de l'articulation de la première avec la seconde phalange, à la base du même doigt sur l'articulation métacarpo-phalangienne, au côté interne du pouce sur l'articulation interphalangienne, et en correspondance avec l'articulation métacarpo-phalangienne du même doigt. D'autres, moins développées, existent sur d'autres points, aussi bien sur le dos des doigts, que sur le dos de la main proprement dit, et sur la face d'extension de l'avant-bras.

Main droite. — Plaques semblables à celles de la main gauche. Ici aussi celles qui correspondent aux articulations des doigts sont très-développées. On en observe une en correspondance de l'articulation de la première avec de la seconde phalange du quatrième doigt, une autre près de l'articulation de la première et de la seconde phalange de l'index, une troisième un peu au-dessous de l'articulation métacarpo-phalangienne du même doigt, et une quatrième près de l'articulation métacarpo-phalangienne du pouce. D'autres, moins développées, existent sur le revers du pouce, de l'annulaire et du petit doigt, et deux seulement sur le dos de la main. Pas d'altérations dans le troisième doigt de la main droite, aussi bien que dans le second de la main gauche.

Encore sur le revers de la main droite on observe un vaste espace qui se prolonge supérieurement en forme de large bande sur la surface postérieure de l'avant-bras, jusqu'à 2—5 cm. au-dessous de l'olécrane, où la peau se présente un peu plus lisse et plus mince que la peau ambiante saine, et tout à fait dépourvue de poils. Cette zone de peau présente un aspect singulier de carte géographique, car elle est nettement limitée par un relief linéaire en forme de digue, sinueux irrégulier, qui décrivant une ligne close non interrompue, du revers de la main (à 2 cm. de l'articulation métacarpo-phalangienne du 3^{me} et du 4^{me} doigt) se porte en haut le long du marge cubital de l'avant-bras, et à 2—5 cm. au-dessous de l'olécrane, tournant en direction opposée, revient au dos de la main.

Cette sorte de digue limitante présente les mêmes caractères que celle déjà décrite à la périphérie des plaques isolées, et c'est elle même qui représente le fait le plus remarquable de la lésion de l'avant-bras droit, car l'espace de peau qu'elle

renferme se présente, dans sa plus grande extension, seulement un peu plus lisse que la peau saine, et il est dépourvue de poils (pas d'humidité, de squames et de croutes). Toutefois on observe dans l'espace même des petits soulèvements conoïdes, blanchâtres acuminés et durs comme des pointes d'épingle; ailleurs des soulèvements conoïdes à sommet tronqué, de 2 mm environ de diamètre; en d'autres endroits, surtout supérieurement, il existe, dans le grand espace, des îlots plus grands de forme très-variée, dessinés par une mince collerette périphérique d'une blanc sale. En dehors du grand espace, et dans le voisinage de la ligne limitante externe, on observe aussi d'autres espaces isolés qui ressemblent à ceux du dos des mains.

La surface de flexion des avant-bras, ainsi que la face palmaire des mains, présentent un aspect normal. Seulement sur la paume de la main gauche existe une petite callosité, qui a le même aspect que les callosités ordinaires.

Anamnèse.

Le commencement de la maladie fut observé lorsque le patient était âgé de 2 ans, et il ne fut précédé ni accompagné d'aucun autre malaise. On observa, d'abord, sans aucune altération précédente, un petit disque isolé sur le revers de la main droite à l'endroit qui est maintenant occupé par le grand espace marginé. De ce centre primitif l'altération s'étendit peu-à-peu, et dans l'espace de trois ans elle occupa toute la partie du dos de la main et de l'avant-bras qu'elle occupait actuellement. Depuis l'âge de 5 ans se développèrent les autres plaques isolées sur la même main, et dans le cours de 9 ans se montrèrent: deux plaques sur le dos du pouce, trois sur l'index et une sur l'annulaire. A l'âge de 14 ans toutes les lésions avaient atteint à peu près le développement actuel. Après des nouvelles plaques se montrèrent au 1^{er}, au 4^{me} et au 5^{me} doigt, et en correspondance de l'espace interosseux entre le 1^{er} et le 2^{me} métacarpe.

Vers l'âge de 7 ans des lésions semblables commencèrent à se produire sur le dos de la main gauche, sans qu'aucune d'elles montra la disposition à se diffondre comme la plaque primitive de la main droite. A l'âge de 14 ans il en existait seulement 5 sur la main gauche, dont 3 près du carpe, une sur le pouce et une à la base du 3^{me} doigt: les autres se développèrent dans ces dernières années.

Vers la puberté se montrèrent, assez rapidement, les plaques verrucoïdes du cou et de la figure, qui augmentèrent lentement de nombre dans les années successives, et dont le développement ne semble encore arrêté, pas même dans ces derniers temps.

Les dites lésions se manifestent à leur commencement sous forme d'un petit relief conoïde sec, qui s'agrandit lentement en devenant plan au sommet et entouré d'une petite collerette relevée, qui après se développe et s'élargit à la périphérie irrégulièrement. Les lésions à la figure se montrent sous forme d'une légère rudesse de la peau, et semblent résulter de la confluence de petits soulèvements acuminés; dans la suite elles s'individualisent mieux par la présence du mince rebord périphérique: si le patient cherche de les éliminer avec les ongles, la partie enlevée se reproduit immédiatement et la plaque s'élargit.

Une plaque qui se montra vers l'âge de 8 ans à la base du 2^e doigt de la main droite, après avoir atteint un développement considérable, commença spontanément à s'effacer, de sorte que à l'âge de 12 ans elle avait disparu complètement.

La digue qui délimite la grande zone de l'avant-bras tend aussi, depuis quelques années à s'abaisser et en quelques endroits il semble qu'elle disparaisse lentement sans aucun traitement. La plupart des autres lésions mentionnées n'a pas subi de changement depuis quelques années; les plus récentes ont une tendance à se dilater et à devenir plus proéminentes d'une manière très lente, presque insensible. — Pas de phénomènes subjectives.

On n'a essayé jamais aucun traitement. Le malade lui-même est réussi à faire disparaître quelques-unes de ces plaques, en les enlevant avec le couteau. C'est la même chose que nous avons faite pour l'étude histologique: une de ces plaques que nous avons excisée partiellement, s'est reproduite complètement après la cicatrisation; les autres n'ont donné aucun signe de récidive.

Bozzani a toujours joui de la plus parfaite santé: il ne se rappelle pas d'avoir souffert d'autres maladies, excepté la syphilis, dont il fut affecté il y a trois ans, et qui n'a eu aucune influence sur le cours de l'affection cutanée préexistente.

Il n'y a dans la famille aucun précédent héréditaire. Un frère âgé de 24 ans présente au dos des mains la même affection cutanée que notre patient, et cela depuis 16 ans; une sœur âgée de 12 ans en est affectée depuis 2 ans; le père a aperçu les mêmes lésions seulement depuis 2 mois.

Histologie.

Le centre des plaques présente une hyperkératose qui est faiblement prononcée dans les formes planes et peu proéminentes, très-prononcée au contraire dans celles plus relevées et munies d'une robuste collerette périphérique. La hyperkératose se manifeste par un grossissement spécial de la couche cornée médiane et du *stratum lucidum*, avec persistance d'une stratification de lamelles cornées dissociées au-dessus de la zone compacte superficielle (pièces fixées dans la solution osmio-cromo-acétique de FLEMING). La couche cornée hypertrophique suit les ondulations de la couche granuleuse (qui est aussi hypertrophique) et les introflexions de la couche malpighienne. En quelques endroits, où se trouvent plusieurs prolongements de la couche malpighienne rapprochés, longs, et minces, dirigés en bas en forme de cône acuminé, la couche cornée descend dans le prolongement même du malpighien.

De l'examen de plusieurs préparations, faites de différentes pièces, il résulte que le corps malpighien primitivement tend à proliférer, en exagérant surtout ses prolongements inter-papillaires; mais à un stade plus avancé il n'y a plus aucun signe de prolifération active: on n'observe pas de mitoses, pas même dans la couche germinative, et les cellules de la couche épineuse sont assez petites et comprimées, tandis que au contraire les soulèvements de la couche papillaire du derme (traversés jusqu'à leur sommet par des vaisseaux extrêmement dilatés) exercent évidemment une contrepression, qui ajoutée à la pression de la couche cornée hypertrophique et descendue, contribue à produire l'aminicissement des prolongements du malpighien qui a cessé de proliférer. On a, donc, l'image

précise de ce que UNNA a appelé «Descente atrophique de la couche cornée» (*Atrophisches Herabsteigen der Hornschicht*).

Cette «descente atrophique de la couche cornée» est spécialement prononcée en correspondance des cônes malpighiens glandulaires, c'est à dire en correspondance du trajet intra-épidermique des canaux sudorifères.

L'altération la plus caractéristique, dans les sections perpendiculaires complètes, s'observe dans les deux points qui correspondent à la section de la petite digue périphérique de la plaque. En effet ici la couche cornée a grossi énormément et elle se soulève au-dessous du plan, aussi bien à l'intérieur qu'à l'extérieur de la plaque, en forme de cône tronqué. L'axe de ce cône est traversé par un gros trait de substance cornée, qui émerge en forme de panache de la sommité cratériforme du cône même. Cette sorte de bouchon de substance cornée (dont la partie émergente représente la mince crête décrite au sommet de la petite digue qui entoure les plaques) est bien individualisé et distincte des parties contigües de la couche cornée, vraiment comme un bouchon ou une cheville qu'y soit enfoncée. Cela surtout dans les morceaux fixés dans le liquide de FLEMING et colorés avec la safranine, ou ce bouchon se montre d'une couleur jaune ou jaune-brun avec plusieurs gradations en correspondance des deux bandes noires compactes de la couche cornée basale et superficielle, et de couleur rosée en correspondance de la couche cornée moyenne; inférieurement il se confond avec les cellules du *stratum lucidum* et s'enfonce dans le corps malpighien, qui a ici une couche épineuse très-réduite et est presque complètement dépourvu de couche granuleuse.

Dans quelques coupes on voit qu'au bouchon de substance cornée, ci-dessus décrit, correspond un prolongement de la couche malpighienne qui est beaucoup plus gros et plus long que les autres, à l'extrémité du quel se porte un conduit excréteur sudorifère. Ici l'on observe que la couche cornée est descendue très-bas dans le prolongement (dont les cellules supérieures sont dépourvues de granulations de kératoline et vacuolisées); et le canal sudorifère, très-dilaté dans son trajet intradermique, traverse la épiderme avec une ligne faiblement tortueuse ou droite le long de l'axe du bouchon corné. Cependant on observe très souvent, que le trajet intracorné du canal sudorifère n'est plus perméable, mais bouché par la substance cornée.

Dans les coupes des plaques planes, avec collerette périphérique moins prononcée, on voit aussi plus clairement que cette collerette est essentiellement constituée du trajet intraépidermique des canaux sudorifères, qui sont entourés d'une zone de lamines cornées plus compactes et remplis, dans la plupart des cas, d'une substance cornée de formation imparfaite.

Mais, même au centre des plaques, on voit que les abaissements de la couche cornée hypertrophique correspondent souvent à un pli glandulaire (sudorifère) du corps malpighien; et ici on peut observer toutes les différentes gradations du procès kératogène qui affecte les canaux sudorifères. — C'est ce qui est spécialement visible dans une petite plaque très-relevée, où tous les canaux sudorifères qui se présentent dans les sections perpendiculaires se montrent frappés en différents degrés de la même altération.

Dans toutes les coupes on observe de glandes sudorifères, et presque toujours on voit que quelque section du canal est dilatée; dans plusieurs préparations cette dilatation est énorme et l'épithélium glandulaire est aminci et comprimé contre la paroi: quelques glandes sont évidemment en proie à l'atrophie.

On ne trouve jamais de trace de glandes sébacées ou de follicules pilifères à l'intérieur des plaques soumises à l'examen.

Dans le derme on observe une légère infiltration diffuse de cellules lymphoïdes en correspondance avec la petite digue périphérique; mais l'altération la plus prononcée, qui est visible sur tous les points de la plaque, même dans les plaques moins développées, consiste dans l'énorme dilatation des vaisseaux du réseau superficiel avec infiltration de la gaine périvasculaire lymphatique. Des vaisseaux de majeur calibre dirigés parallèlement dans la couche sous-papillaire partent à angle droit des gros capillaires dilatés, qui conservant un calibre presque uniforme, se portent jusqu'au sommet des papilles avec un trajet légèrement ondulé et droit, de manière à occuper la plus grande partie du cône papillaire.

Le cas que nous avons décrit, appartient, par ces caractères cliniques, à la catégorie d'affections cutanées qui furent déjà désignées sous la dénomination imprécise de «*Ichthyosis cornea partialis*»; au regard à la principale altération existente dans l'avant-bras droit, le cas même devrait être placé dans la catégorie de ceux de PHILIPSON, KOREN, BUTRILLE etc. que

UNNA qualifie de l'appellation de «*Naevus linearis verrucosus*». Toutefois plusieurs des faits que nous avons reportés dans l'histoire clinique démontrent clairement qu'on ne peut le considérer simplement comme une forme névoïde. Et j'ajouterai encore qu'un autre cas, identique pour ce qui concerne la clinique et l'histologie, j'ai pu l'observer dans un homme adulte, chez qui la maladie avait commencé seulement vers 60 ans, comme dans le père de Bozzani.

Du reste, quant à l'examen microscopique, le cas même se présente comme un fait pathologique *sui generis*; puisque l'altération principale consiste dans l'Hyperkératose des canaux sudorifères; et c'est à cause de cela qu'il mérite d'être considéré à part avec la dénomination de «*Poro-keratosis*», que je propose provisoirement, car elle a le mérite de définir nettement la signification anatomo-pathologique de l'altération même.

Ce fait histo-pathologique, ainsi que je l'ai vérifié, peut être regardé comme neuf; car dans les deux cas de Keratodermie palmaire et plantaire décrits l'un par BESNIER, l'autre par HALLOPEAU et CLAISSE, où ces auteurs admirent que la Kératose était aussi localisée à l'ostium sudorifère, il ne résulte pas que un examen histologique ait démontré cette admission, et tant moins que l'hyperkératose se soit étendue à tout ou presque à tout le trajet épidermique du canal sudorifère; ce qui dans le cas que j'ai examiné, apparaît comme un fait très-certain dans un nombre considérable de préparations microscopiques.

(Ce cas a été observé il y a six ans même par le Prof. MAIOCCI qui en fit reproduire la photographie sous la dénomination de *Ichthyosis hystrix*.)

Eine seltene Form der Keratodermie: »Porokeratosis«.

Von

VITTORIO MIBELLI.

Richard Bozzani, 21 Jahre alt, ledig, aus wohlhabender Familie zu Parma stammend, ist ein junger Mensch von kräftigem Körperbau (1,78 m), mit wohlentwickeltem Knochen- und Muskelsystem, mit regelmäßig geformtem Gesicht und ganz gesund. Seine Haut ist kräftig, bräunlich, im Gesicht rotbraun, sein Bart dunkelbraun, seine Haare fast schwarz, leicht gekräuselt, nicht sehr dicht; die Regenbogenhäute hell; die sichtbaren Schleimhäute rot.

Abgesehen von einigen papulo-tuberkulösen Syphiliden, die sich in halbkreisförmiger Anordnung auf den Vorderarmen und im Gesicht finden, bemerkt man auf der Haut folgende Veränderungen:

Status praesens.

19. März 1893. — An der linken Seite des Halses, wenige Centimeter unter dem Ohrflüppchen, sitzen, unregelmäßig zerstreut, an 10 warzenartige Plaques. Dieselben haben eine gelbbraune Farbe, sind unregelmäßig geformt und linsen- bis $\frac{1}{2}$ -Frankstück-große, bezw. noch etwas größer. Sie ragen wenig hervor und besitzen eine ebene Fläche, bestehen in der Mitte aus einer hornigen und rauen Epidermis, die mit kleinen, spitzen und harten Höckerchen besetzt ist, und sind von einem ringförmigen, etwas erhabenen, scharfen Saum umgrenzt. Dem tastenden Finger verursachen sie den Eindruck einer Reibe. — Zwei eben solche Plaques finden sich hinten am Halse, in der Gegend des Nackens, und eine dritte, die aber wesentlich größer als die anderen ist, vor dem Tragus des linken Ohres, gerade auf jener kleinen Hautstelle, die von Haaren immer frei ist. Geht man nun von diesem Punkte aus gegen die Stirn weiter, so stößt man auf ähnliche, warzenartige Plaques, ungefähr 15 an der Zahl, die auf der linken Schläfe regellos verteilt sind, in ziemlich geordneter Aufstellung dagegen über die Höhe der Stirn bis nach der rechten Schläfe hin ziehen. Sie gleichen den eben beschriebenen, nur dafs sie weniger entwickelt und infolgedessen weniger deutlich sind. Eine 1-Frankstück-große, recht schön erkennbare Plaque, die freilich etwas unregelmäßig geformt ist, sitzt unmittelbar unter dem linken Ohrflüppchen, und zwei kleinere, aber gut entwickelte Plaques finden sich an der rechten Halsseite, dicht beim Ohre.

Auch an der rechten Ohrmuschel findet sich ein solches Gebilde; es sitzt hier in der Höhlung des Antihelix; ein zweites bemerkt man an der Umschlagstelle des Helix nach außen und hinten. Und an der entsprechenden Stelle der linken Ohrmuschel entdeckt man ebenfalls eine Plaque.

Wenig entwickelt, nur hanfkorn- bis linsengroße stehen die Neubildungen auf den Wangen. Sie sind hier schlecht zu sehen, da sie ein klein wenig brauner gefärbt sind, als die umgebende gesunde Haut, dagegen heben sie sich durch ihre Rauigkeit für das Gefühl von der Umgebung leicht ab. Auch auf dem Nasenrücken stößt man auf ähnliche Gebilde; sie sind hier rotbraun gefärbt und fühlen sich noch rauer an.

Gleichfalls auf der Nase, und zwar in der Medianlinie, in der Höhe der Nasenbeine, besteht eine glatte, verhältnismäßig blasse Stelle, die, wie die beschriebenen Gebilde, von einem rauen Rande umgeben ist und über die sich kleine Venenstämmchen verzweigen, welche letztere sich nach rechts in die gesunde Haut hinein verlängern.

Auf dem Kopf, in der Gegend des linken Tuber parietale sitzt ein warzenförmiges Gebilde von der Gröfse einer kleinen Erbse. Dasselbe ragt deutlich hervor und ist hart, von gelblicher Farbe und von anscheinend gesunden Haaren durchsetzt.

Die wichtigsten und charakteristischsten Veränderungen finden sich aber auf beiden Handrücken und auf der Innenfläche des linken Vorderarms, woselbst sie sich bis nahe an den Ellbogen erstrecken.

Die linke Hand: Die Plaques sind hier von verschiedener Gröfse und unregelmäßiger Form; eine Art kleiner, geschlingelter, ununterbrochener Damm begrenzt sie nach außen. Ihre Farbe schwankt zwischen schmutzig-weiße und weiß-rötlich und ist wenig von der der gesunden Haut verschieden. Sie ragen im ganzen über ihre Umgebung hervor, sind aber in der Mitte im Verhältnis zu dem peripherischen Wall meistens etwas eingesunken. Sie sind trocken, hart, rau, ohne Spur von Schuppen oder Krusten und geben dem Finger das Gefühl eines rauen, fast hornigen Körpers. Der kleine periphere Wall springt bei allen Plaques am meisten in die Augen, ist überall am trockensten und härtesten, erscheint immer gut ausgebildet und strebt als abgestumpfter Kegel in die Höhe; er misst an seiner Basis 3 mm und erreicht eine Länge von 2 mm; sein Gipfel ist von einem kleinen, spitzen, trockenen, weißlichen Kamm gekrönt, der ein horniges Aussehen hat.

Wenn man die ungleichmäßig vorgeschrittene Keratosis des kleinen peripheren Walles und der eigentlichen Fläche der Plaques ins Auge faßt, so lassen sich zwei verschiedene Grade der Neubildung unterscheiden. Einzelne von ihnen sind in der That erst wenig entwickelt, haben kaum 5—6 mm im Durchmesser, besitzen die nämliche Farbe, wie die gesunde Haut (zuweilen nur etwas stärker gefärbt) und weisen nur im Centrum eine stärkere Ausbildung der normalen Hautfalten auf; daseibst fehlen auch die Follikelöffnungen und die Haare, wogegen man einige kleine, weiße, kegelförmige Knötchen bemerkt, die wie verhornte Nadelspitzen aussehen; aber auch diese Plaques führen, wenn im ganzen auch etwas weniger scharf ausgeprägt, den kleinen peripheren Wall mit dem schon beschriebenen winzigen trockenen Kamm. Daneben aber bestehen andere, größere Warzen mit einem Durchmesser von 1—2 cm. Sie ragen viel mehr empor; die größten unter ihnen sind in der Mitte eingesunken; ihr peripherer Wall erscheint viel deutlicher und fühlt sich wie ein rauer, fester Callus an. — Die mächtigsten und härtesten Warzen findet man in der Nähe oder in den Gelenkfalten selber, so an der Innenfläche des kleinen Fingers dicht bei der Gelenkverbindung der ersten und zweiten Phalange; an der Articulatio metacarpo-phalangea desselben Fingers; an der Innenfläche des Daumens sowohl auf der Articulatio interphalangea, wie auch auf der Articulatio metacarpo-phalangea. Kleinere Warzen sitzen dann wieder auf dem Fingerrücken und dem eigentlichen Handrücken, sowie auf der Streckseite des Vorderarms.

Die rechte Hand: Ähnliche Plaques, wie links. Auch hier trifft man sie namentlich an den Fingergelenken sehr gut entwickelt. Eine sitzt auf dem vierten Finger, an der Gelenkverbindung der ersten mit der zweiten Phalange; eine zweite ungefähr an der nämlichen Stelle des Zeigefingers; eine dritte etwas unterhalb der Articulatio metacarpo-phalangea des letzteren Fingers und eine vierte dicht bei der Articulatio metacarpo-phalangea des Daumens. Andere, weniger gut entwickelte Warzen gewahrt man auf der Rückseite des Daumens, des Ringfingers und des kleinen Fingers, und nur zwei auf dem Handrücken. Am Mittelfinger der rechten Hand ist nichts Abnormes, ebensowenig am Zeigefinger der linken Hand.

Ebenfalls auf dem rechten Handrücken befindet sich eine größere Stelle, an der die Haut etwas glatter und zarter als die umgebende gesunde Haut erscheint und ganz frei von Haaren ist. Diese Stelle, die sich streifenförmig nach oben auf die Rückfläche des Vorderarms fortsetzt, um 4—5 cm unterhalb des Olekranon zu enden, hat eine eigentümliche Ähnlichkeit mit einer Landkarte, denn sie ist durch eine hervorspringende, wallförmige, geschlingelte Linie umgrenzt. Diese Linie zieht ununterbrochen vom Handrücken, etwa 2 cm von

der Articulatio metacarpo-phalangea des dritten und vierten Fingers beginnend, am Kubitalrand des Vorderarms entlang, wendet sich, 2—5 cm unterhalb des Olekranon, um und läuft zur Hand zurück.

Dieser Grenzwall weist die nämlichen Eigenschaften auf, wie die bereits beschriebenen Aufwerfungen an der Peripherie der einzelnen Plaques und er ist das Merkwürdigste an der ganzen Veränderung des Vorderarmes, denn der von ihm eingeschlossene Raum ist in fast seiner ganzen Ausdehnung um etwas glatter als die gesunde Haut und frei von Haaren (keine Feuchtigkeit, keine Schuppen, keine Krusten). Nur einige kleine, kegelförmige Erhebungen kann man wahrnehmen; sie sind weißlich, spitz und hart wie Nadelspitzen, oder sie haben auch die Form von abgestumpften Kegeln mit einem Durchmesser von ungefähr 2 mm. Stellenweise, namentlich weiter oben in dem abgegrenzten Raume, stößt man auf größere Haufen von verschiedener Form, die von einem kleinen, peripheren, schmutzig-weißen Rand umgeben sind. Außerhalb der großen Stelle, und zwar an ihrer äußeren Umgrenzungslinie, finden sich noch weitere vereinzelte Flecke, die denen auf dem Handrücken gleichen.

Die Beugeseite der Vorderarme, ebenso die Palmarflächen der Hände sind nicht erkrankt. Nur auf der linken Handfläche besteht eine kleine Rauhgkeit, die das Aussehen gewöhnlicher Schwielen hat.

Anamnese.

Dieses Hautleiden reicht bis in das zweite Lebensjahr des Patienten zurück; es wurde durch keinerlei Unwohlsein eingeleitet und hatte keinerlei sonstige Störungen im Gefolge. Was zuerst auffiel, war eine kleine Platte, die sich auf dem rechten Handrücken bildete, da, wo jetzt die große umrandete Stelle sitzt. Von diesem ersten Herde aus entwickelte die Neubildung sich allmählich weiter, um innerhalb dreier Jahre den ganzen Handrücken und Vorderarm zu überziehen, ein Gebiet, das sie auch jetzt noch inne hat. Mit dem fünften Lebensjahre des Patienten entstanden die übrigen vereinzelt Plaques der rechten Hand, und es erschienen im Laufe der nächsten neun Jahre zwei Plaques auf dem Daumenrücken, drei auf dem Zeigefinger und eine auf dem Ringfinger. Im vierzehnten Lebensjahre des Patienten hatten die Gebilde ungefähr ihr jetziges Aussehen erlangt. Später wuchsen dann noch weitere Warzen auf dem Daumen, dem Ring- und dem kleinen Finger, sowie auf dem Spatium interossum zwischen dem ersten und zweiten Metakarpalknochen.

Ungefähr im siebenten Lebensjahre erschienen dann ähnliche Neubildungen auf dem linken Handrücken, jedoch gewann keine von ihnen eine derartige Ausdehnung, wie die erste Plaque auf der rechten Hand. Im vierzehnten Lebensjahre wies die linke Hand nur fünf solcher Warzen auf; von diesen saßen drei dicht bei der Mittelhand, eine auf dem Daumen und eine am Anfang des Mittelfingers. Die anderen Plaques sind erst später hinzugekommen.

Sehr schnell entstanden während der Pubertätszeit die Plaques am Halse und im Gesicht. Ihre Zahl vermehrte sich in den folgenden Jahren noch um etliche, und auch jetzt scheint der Ausschlag hier seine Entwicklungshöhe noch nicht überschritten zu haben.

Die beschriebenen Elemente erscheinen zuerst als trockene, kegelförmige Knötchen, deren Spitze sich bei langsamem Wachstum abplattet und sich mit einem kleinen Wall oder Deich umgiebt; letzterer dehnt sich später unregelmäßig nach der Peripherie aus. Im Gesicht tritt der Ausschlag zuerst als eine mäßige Rauhgkeit der Haut auf, die von dem Zusammenfließen kleiner spitzer Knötchen herzuführen scheint; später werden die einzelnen Elemente durch die Ausbildung des peripheren kleinen Walles deutlicher. Mehrfach hat Patient auch einzelne Wärchen abgerissen, indessen wuchsen sie dann schnell wieder, und die Plaque vergrößerte sich.

Eine Plaque, die im achten Lebensjahre an der Wurzel des rechten Zeigefingers gewachsen war, fing, nachdem sie schon eine beträchtliche Größe erreicht hatte, von selber wieder an, kleiner zu werden, und war nach vier Jahren ganz verschwunden. Auch der Deich, der die große Fläche am Vorderarme umrahmt, beginnt seit einigen Jahren stellenweise zu sinken und scheint allmählich ohne Behandlung zu

schwinden. Dagegen haben die meisten der aufgezählten Ausschlagselemente in den letzten Jahren keinerlei Veränderung erfahren, die jüngsten unter ihnen haben Neigung, sich noch auszudehnen und, ganz langsam allerdings und kaum merklich, in die Höhe zu wachsen.

Subjektive Beschwerden fehlen gänzlich.

Eine Behandlung ist nie versucht worden. Patient hat mehrere Warzen weggebracht, indem er sie einfach mit dem Messer wegschnitt — ein Vorgehen, das auch ich zwecks der mikroskopischen Untersuchung anwandte. Eine Plaque, die ich nur teilweise ausgeschnitten hatte, ist nach der Vernarbung wieder gewachsen, während die übrigen nicht wiederkehrten.

Patient war immer ganz gesund; er weiß von keiner anderen Krankheit außer Syphilis, die er sich vor drei Jahren zuzog, die aber auf den Verlauf des in Frage stehenden Hautleidens völlig einflußlos blieb. Auch in der aufsteigenden Linie seiner Familie ist eine ähnliche Krankheit nicht vorgekommen. Sein 24-jähriger Bruder hat seit 16 Jahren auf beiden Handrücken den nämlichen Ausschlag; eine 12-jährige Schwester leidet seit zwei Jahren daran, und beim Vater treten seit zwei Monaten die nämlichen Elemente auf.

Mikroskopischer Befund.

Im Centrum der Plaques besteht eine Hyperkeratose; dieselbe ist bei den flachen, nur mäßig hervorragenden Warzen weniger ausgesprochen, tritt dafür aber bei den größeren, die mit einem festen, peripheren Wall umgeben sind, desto deutlicher hervor. Diese Hyperkeratose besteht in einer besonderen Vergrößerung der medianen Hornschicht und des *Stratum lucidum*, wobei die Stratifikation der getrennten Hornlamellen unterhalb der oberflächlichen, dickeren Schicht erhalten ist (an Stücken, die in der Osmio-Chromo-Essiglösung von FLEMMING gehärtet sind). Die hypertrophische Hornschicht folgt den Undulationen der gleichfalls hypertrophischen Körnerschicht und den Senkungen des Rete Malpighii. Stellenweise stülpt sich die Hornschicht unmittelbar in die Verlängerungen des Malpighischen Netzes ein, die dicht aneinandergedrängt, als lange, dünne und spitze Kegel nach abwärts dringen.

Nach der Untersuchung verschiedener Präparate, die von verschiedenen Warzen stammten, läßt sich behaupten, daß der Schleimkörper im Anfang wohl Neigung zum Proliferieren hat, indem sich namentlich seine interpapillären Verlängerungen vergrößern. In einem späteren Stadium jedoch zeigt er kein aktives Wachstum mehr, da man selbst in der Keimschicht keine Mitosen findet. Auch sind die Zellen des Stratum spinosum ziemlich klein und komprimiert, und die Fortsätze des Papillarkörpers der Cutis — die bis zu ihren letzten Enden von äußerst stark erweiterten Gefäßen durchzogen sind — üben offenbar noch einen Gegendruck aus, der im Verein mit dem Druck der hypertrophierten und ausgebuchten Hornschicht zu einer Atrophie der Fortsätze des nicht mehr wachsenden Rete Malpighii führt. Es handelt sich hier also genau um denjenigen pathologischen Vorgang, den UNNA als »Atrophisches Herabsteigen der Hornschicht« bezeichnet hat.

Dieses »Atrophische Herabsteigen der Hornschicht« ist besonders deutlich in der Gegend der Malpighischen Drüsenkegel, also da, wo die Schweißkanäle durch die Epidermis treten.

Die auffälligste Veränderung gewahrt man, bei genau senkrechtem Schnitt, an den beiden Punkten, wo der Schnitt durch den kleinen, peripheren Deich der Plaque geht. Hier ist die Hornschicht wirklich ungeheuer vergrößert und erhebt sich nach oben und unten als abgestumpfter Kegel. Durch die Axe dieses Kegels zieht ein starkes Bündel Hornsubstanz, das federbuschartig aus der kraterförmigen Öffnung des Kegels hervortaut. Dieses Bündel Hornsubstanz — dessen herausragendes Ende jenen kleinen Kamm bildet, welcher beschriebenermaßen den Gipfel des die Plaque umgebenden Walles krönt — ist von der zusammenhängenden Fläche der Hornschicht deutlich verschieden und steckt wie ein Pflock oder Stöpsel darinnen. Sehr deutlich sieht man das an den in FLEMMINGScher Lösung gehärteten und mit Safranin gefärbten Präparaten. Hier hat der

eigentliche Pflock eine gelbliche oder gelblich braune Farbe mit mehrfachen Schattierungen, entsprechend dem oberen und unteren Rand der Hornschicht, während er in den mittleren Hornschichtlagen rosafarben erscheint. Nach unten vermischt er sich mit den Zellen des Stratum lucidum und senkt sich in das Rete Malpighii, das hier nur mit einer schwachen Hornschicht versehen ist und der Körner schicht fast ganz entbehrt.

In einigen Schnitten sieht man, wie dem eben beschriebenen Pflock aus Hornsubstanz ein Fortsatz der Schleimschicht entspricht, der viel derber und länger als die übrigen ist und an dessen Ende sich ein Schweißdrüsen-Ausführungsgang anschließt. Hier kann man auch beobachten, daß die Hornschicht sich ganz tief in den Fortsatz eingesenkt hat, und daß dessen obere Zellen Vakuolen haben und keine Keratohyalinkörner besitzen. Auch sieht man, daß der Schweißkanal, der in seinem Verlauf durch die Cutis sehr erweitert ist, die Epidermis in leicht geschlängelter oder gerader Linie längs der Axe des Hornpflockes durchtritt. Jedoch ist der Kanal in seinem Verlauf durch die Hornmasse häufig nicht mehr durchgängig, sondern durch Hornsubstanz verstopft.

In den Schnitten durch flache Plaques mit nur mäßig entwickeltem peripheren Wall besteht der letztere im wesentlichen ebenfalls aus Schweißkanälen, die von dickeren Hornplättchen umgeben und meistens mit einer nicht ganz verhornten Masse gefüllt sind.

Man sieht aber auch, daß selbst mitten in den Plaques die Einsenkungen der hypertrophischen Hornschicht einer Schweißdrüsenfalte des Rete Malpighii entsprechen, und hier lassen sich alle die verschiedenen Abstufungen des keratogenen Processes, dem die Schweißdrüsenkanäle unterliegen, sehr schön beobachten. Besonders deutlich ist das an einer kleinen, aber sehr hohen Plaque erkennbar, wo sämtliche Schweißdrüsenkanäle, die in einen senkrechten Schnitt fallen, in den verschiedensten Graden von der nämlichen Umwandlung ergriffen sind.

In allen Schnitten kann man Schweißdrüsen finden, und fast jedesmal ist irgend ein Teil des Kanals erweitert. Diese Erweiterung ist in einzelnen Präparaten eine ganz bedeutende, das Drüsenepithel erscheint dünn und gegen die Wand gepreßt; manche Drüsen sind offenbar atrophisch.

Talgdrüsen oder Haarfollikel habe ich in keiner der untersuchten Warzen gefunden.

In der Cutis fällt eine leichte diffuse Infiltration lymphoider Zellen auf, entsprechend dem kleinen peripheren Wall. Die wichtigste Veränderung aber, die sich an allen Punkten, auch der nur wenig ent-

wickelten Plaques wiederholt, besteht in einer ungeheuren Erweiterung der obersten Gefäßschicht mit Infiltration der perivaskulären Lymphgefäßhülle. Größere Gefäßstämme, die parallel in der subpapillären Schicht verlaufen, zweigen rechtwinklig von den groben, erweiterten Kapillaren ab. Letztere behalten ihren Umfang fast unverändert bei und erstrecken sich in leicht geschlängelter, senkrechter Linie bis zum Gipfel der Papillen, wobei sie den Papillarkegel fast ganz ausfüllen.

Der hier beschriebene Fall gehört seiner Symptomatologie nach zu jener Klasse von Hautkrankheiten, die bereits mit der etwas ungenauen Bezeichnung »Ichthyosis cornea partialis« versehen ist. In Anbetracht der wesentlichsten Veränderung auf dem rechten Vorderarm müßte man ihn den von PHILIPPSON, KOREN, BUTRILLE u. s. w. veröffentlichten hinzurechnen, die UNNA mit der Bezeichnung »Naevus linearis verrucosus« belegt hat. Indessen habe ich doch einzelne klinische Abweichungen hervorgehoben, die es nicht gestatten, ihn einfach als eine nävoide Form aufzufassen. Ich will auch noch hinzufügen, daß ich einen weiteren Fall, der klinisch sowohl wie histologisch mit diesem ganz identisch ist, bei einem Erwachsenen beobachtet habe, bei dem das Leiden, wie bei dem Vater von Bozzani, auch erst mit 60 Jahren begonnen hatte.

Außerdem stellt sich der Fall mikroskopisch als eine Krankheit sui generis dar, denn die wesentlichste Veränderung besteht in der Hyperkeratose der Schweißdrüsenkanäle. Ich möchte ihn daher unter der vorläufigen Bezeichnung »Porokeratosis« von ähnlichen Fällen absondern. Dieser Name hat den Vorzug, den pathologisch-anatomischen Vorgang ziemlich genau anzugeben.

Dieser histo-pathologische Proceß, wie ich ihn beschrieben habe, war bis jetzt noch nicht bekannt. Denn in den beiden Fällen von Keratoderma palmaris und plantaris, die von BESNIER, bezw. von HALLOPEAU und CLAISSE stammen, wo die Verfasser erstaunt sind, die Keratose auch in der Öffnung der Schweißdrüsenkanäle zu finden — in diesen beiden Fällen ist der histologische Beweis für dieses Vorkommen nicht erbracht, und noch weniger ist daselbst bewiesen, daß die Hyperkeratose sich durch den ganzen oder fast den ganzen Verlauf der Schweißdrüsenkanäle innerhalb der Epidermis erstreckt, während das in meinem Fall in einer beträchtlichen Zahl von Präparaten sicher festgestellt ist.

(Dieser Fall wurde vor 6 Jahren von Professor MAIOCCI beobachtet, welcher die Photographie mit der Benennung *Ichthyosis hystrix* anfertigen liess.)

An uncommon form of keratoderma: »Porokeratosis«.

By

VITTORIO MIBELLI.

Clinical History.

Richard Bozzani, aged 21, unmarried, of a well-to-do family of Parma, is a young man of strong constitution (height 1.78 metres) well proportioned in skeletal and muscular development, with regular features and in a good state of health. His skin is coarse, dark in colour, on the face ruddy brown; beard deep chestnut; hair of the head almost black and slightly curling, not too abundant; irides clear, visible mucous membranes rosy.

Apart from some papulo-tubercular syphilides grouped in semi-circles on the forearms and on the face the following changes are seen on the patient's skin:

Present State.

(March 19th 1893). — On the left side of the neck some centimetres below the lobe of the ear there are some ten small warty patches irregularly scattered, yellowish brown in colour, irregular in outline and varying in size from a lentil to a half franc piece or rather more. They are slightly raised and flattened on the surface; in the centre they consist of a horny rough epidermis studded with small acuminated and hard projections which are sharply limited by a small narrow wavy raised "collaret", dry and almost prickly; they give to the touch a slight file-like sensation. Two similar patches are found on the back part of the neck in the nuchal region and one much larger than the others in front of the tragus of the left ear in the little area in that situation devoid of hairs. Going upwards from the latter point towards the forehead one sees other warty patches, about fifteen in number, distributed irregularly on the left temple and in a fairly regular line on the highest part of the forehead to the right temple; they are similar to those already described but less developed and therefore less visible. A much more conspicuous patch of the size of a franc-piece but of irregular shape is seen immediately below the lobe of the left ear and two others, smaller but yet much developed, are found on the right side of the neck at no great distance from the ear.

On the pinna of the right ear there is a small warty patch occupying the small concavity of the antihelix and a similar one on the fold of the helix at the external posterior part. The left pinna also presents a patch on the fold of the helix at a corresponding point.

Similar lesions are seen on the cheeks, but slightly developed, of the size of a hemp seed to a lentil, visible only owing to their being of a browner shade than the surrounding healthy skin but easily felt on account of their sharply circumscribed roughness. Similar lesions also exist on the ridge of the nose where they take a rosy brown shade and present a more marked harshness.

In addition, on the skin of the nose in the middle line in correspondence with the bony skeleton, there is a smooth relatively pale spot marked like the others by a little rough edge, yellowish brown in colour and traversed by small arborescent venules which are prolonged on the right into the surrounding healthy skin.

On the scalp in correspondence with the left parietal eminence is found a warty lesion of the size of a pea, somewhat raised and hard, of yellowish colour, and pierced by hairs of normal appearance.

The most important and most characteristic lesions are seen on the backs of the two hands and on the postero-internal surface of the right forearm when they extend to a little below the elbow.

Left hand. Patches of varying size and irregular form, sharply limited by a kind of small peripheral "dike" sinuous but uninterrupted; of a colour varying from red or whitish red to dirty white and but

little different from that of the healthy skin; raised as a whole on the surface of the surrounding healthy skin but more frequently depressed in the centre as compared with the small peripheral dike; dry, hard, rough without trace of scales or crusts, giving to the touch the feeling of a harsh and almost horny body. The small peripheral dike which is the most striking feature in all the patches, and the dryest and hardest part of them, is always well developed and distinctly marked in the shape of an elevation resembling a truncated cone on section, measuring two millimetres in height and three millimetres in area at the base which bears on its summit a small whitish crest, dry, sharp and of horny aspect.

Having regard to the different keratotic development of the small peripheral dike and of the surface of the patches, two different degrees can be distinguished in the lesions above described. Some among them indeed are but little developed, measuring scarcely from five to six mm. in diameter; they have the same colour as the healthy skin (some of them rather more coloured) and present in the centre only a greater accentuation of the normal folds of the skin, absence of hairs and follicular orifices, some small whitish conical elevations of a horny aspect like the point of a pin; nevertheless they show a small peripheral dike though not greatly developed always well defined and surmounted by the small thin and dry crest already described. Others are much more developed having a diameter of about 1—2 cm. They are much more raised and the largest are depressed in the centre, the small peripheral dike being more pronounced; they are dry and hard like a thick callosity and harsh to the touch. The more developed and hardest ones correspond to, or are situated in the neighbourhood of, the cutaneous folds made by movement as follows: On the postero-internal surface of the little finger near the articulation of the first with the second phalanx, at the root of the same finger over the metacarpo-phalangeal articulation, on the inner side of the thumb over the interphalangeal articulation, and in correspondence with the metacarpo-phalangeal articulation of the same digit. Other less developed exist on other points on the backs of the fingers as well as on the back of the hand properly so called and on the extensor surface of the forearm.

Right hand. Patches similar to those of the left hand. Here also those corresponding to the joints of the fingers are much developed. One can be seen corresponding to the articulation of the first with the second phalanx of the fourth finger, another near the articulation of the first with the second phalanx of the index finger, a third a little below the metacarpo-phalangeal articulation of the same finger and a fourth near the metacarpo-phalangeal articulation of the thumb. Others less developed exist on the back of the thumb, ring and little fingers and only two on the back of the hand. No changes in the third finger of the right hand nor in the second of the left hand.

Again on the back of the right hand is seen a wide space prolonged upwards in the form of a broad band on the posterior surface of the forearm to 2.5 cm. below the olecranon where the skin is a little smoother and thinner than the surrounding healthy skin and altogether bare of hairs. This zone of skin bears a singular likeness to a geographical map, for it is sharply limited by a line standing out in relief in the form of a dike, sinuous and irregular, which describing a closed uninterrupted line from the back of the hand (2 cm. from the metacarpo-phalangeal articulations of the third and fourth fingers) is directed upwards along the ulnar border of the forearm and from 2 to 5 cm. below the olecranon and turning in the opposite direction comes back to the dorsum of the hand.

This kind of limiting dike presents the same characters as that already described as bounding the isolated patches, and this border is itself the most remarkable feature of the lesion of the right forearm, for the area of skin which it encloses is, over the greater part of its surface, only slightly smoother than the healthy skin and it is destitute of hairs (no moisture, scales, or crusts). Nevertheless there are to be seen in the space referred to small conical elevations, whitish in colour, acuminate and hard like pin's points; elsewhere conical elevations with truncated summits and measuring about 2 mm. in diameter; in other places, especially above, there are in the large spaces larger islets very varied in form marked out by a thin peripheral collaret of a dirty white colour. Outside the large space and close to the outer limiting line are also seen other isolated spaces resembling those on the backs of the hand.

The flexor surfaces of the forearms as well as the palmar surfaces of the hands are normal in appearance. Only on the palm of the left hand there is a small callosity similar in appearance to ordinary callosities.

History.

The beginning of the disease was noticed when the patient was two years old and it was neither preceded nor accompanied by any other symptoms. There was noticed at first without any previous change a small isolated disc on the back of the right hand in the place which is now occupied by the large marginated space. From this primary centre the change spread gradually, and within a period of three years came to occupy all the part of the back of the hand and forearm which it occupies at present. From the age of 5 years the other isolated patches developed on the same hand and in the course of 9 years two patches showed themselves on the back of the thumb, three on the index and one on the ring finger. At the age of fourteen all the lesions had attained nearly their present development. Afterwards new patches showed themselves on the first, fourth, and fifth digits and in correspondence with the interosseous space between the first and second metacarpal bones.

About the age of 7 similar lesions began to develop on the back of the left hand without any of them showing a tendency to spread like the primary patch on the right hand. At the age of 14 there were only five on the left hand, three of which were near the carpus, one on the thumb and one on the base of the third finger: the others developed during the last few years.

About puberty the warty patches of the neck and face formed with tolerable rapidity and increased slowly in number in the following years; their development does not seem even now to be arrested.

The lesions which have been mentioned manifest themselves in the beginning in the form of a small dry conical projection which slowly increases in size, becoming flat on the top and surrounded by a small raised collaret which afterwards develops further and widens out at the circumference. The lesions on the face show themselves in the form of a slight roughness of the skin and seem to result from the confluence of small acuminate elevations; afterwards they become more individualised by the presence of the thin peripheral border: if the patient tries to pick them off with his nails the part removed is immediately reproduced and the patch widens.

A patch which showed itself about the age of 8 at the base of the second finger of the right hand after attaining a considerable development began spontaneously to fade away so that at the age of 12 it had completely disappeared.

The dike surrounding the large zone on the forearm has also shown a tendency for some years back to become less prominent and in some places it looks as if it were slowly disappearing without any treatment. Most of the other lesions that have been mentioned have undergone no change for some years; the most recent of them have a tendency to spread and to become more prominent in a very slow almost insensible manner. No subjective phenomena.

No treatment has ever been tried. The patient himself has succeeded in making some of the patches disappear by removing

them with the knife. This same procedure has also been employed by us for histological purposes: one of these patches which we partially excised was completely reproduced after cicatrisation; the others have shown no sign of recurrence.

Bozzani has always enjoyed the most perfect health: he does not remember having suffered from other diseases except syphilis which he contracted three years ago and which has had no influence on the course of the preexisting affection of the skin.

There are no hereditary antecedents in the family. A brother aged 24 has had for sixteen years the same skin affection as our patient on the backs of the hands; a sister aged 12 has been affected in the same way for two years; the father has noticed similar lesions only within the last two months.

Histology.

The centre of the patch presents a hyperkeratosis which is slightly marked in the flat and slightly prominent lesions but on the other hand very pronounced in those that are more raised and are furnished with a well developed collaret. The hyperkeratosis manifests itself by a special thickening of the median horny layer and of the *stratum lucidum* with persistence of a stratification of separated horny lamellae above the compact superficial zone (specimens fixed in Flemming's osmio-chromo-acetic solution). The hypertrophic horny layer follows the undulations of the granular layer (which is also hypertrophic) and the in-foldings of the Malpighian layer. In some places where several prolongations of the Malpighian layer are close together, long and thin directed downwards in the form of an acuminate cone, the horny layer descends even into the prolongation of the Malpighian layer.

From the examination of several preparations made from different specimens it results that the Malpighian body primarily tends to proliferate, its interpapillary prolongations becoming especially exaggerated; but in a more advanced stage there is no longer any sign of active proliferation: no mitoses are observed even in the germinative layer and the cells of the prickly layer are rather small and compressed, whilst on the other hand the elevations of the papillary layer of the derma (traversed up to their summits by extremely dilated vessels) evidently exert a counterpressure which added to the pressure of the hypertrophied and depressed horny layer helps to produce the thinning of the prolongations of the Malpighian layer which has ceased to proliferate. We have therefore the exact picture of what Unna has called "Atrophic depression of the horny layer" (*atrophisches Herabsteigen der Hornschicht*).

This "atrophic depression of the horny layer" is particularly marked in correspondence with the Malpighian glandular cones, that is to say in correspondence with the intra-epidermic course of the sudoriferous ducts.

The most characteristic change in the complete vertical sections is seen in the two points corresponding to the section of the small peripheral dike of the patch. In fact here the horny layer has become enormously thickened and it is raised above the plane in the interior as well as on the exterior of the patch in the form of a truncated cone. The axis of this cone is traversed by a thick streak of horny substance which emerges in the form of a cockade from the crateriform summit of the cone itself. This kind of plug of horny substance (the emerging part of which represents the thin crest that has been described on the summit of the little dike surrounding the patches) is well defined and distinct from the contiguous parts of the horny layer really like a cork or a plug that has been driven into it. This is particularly the case in the pieces fixed in Flemming's liquid and stained with safranin, where this plug shows itself yellow or brownish yellow in colour with several gradations in correspondence with two black compact bands, basal and superficial, of the horny layer and rosy in colour in correspondence with the middle horny layer; inferiorly it merges into the cells of the *stratum lucidum* and sinks into the Malpighian body which here has a much reduced prickly layer and is almost completely destitute of a granular layer.

In some sections it is seen that to the plug of horny substance above described there corresponds a prolongation of the Malpighian layer which is much larger and longer than the others; at the extremity of this plug there is a sudoriferous excretory duct. Here it is seen that the horny layer has sunk very deep into the prolongation (the superior cells of which are devoid of keratohyalin granulations and vacuolated); and the sudoriferous duct, much dilated in its intradermic course, traverses the epidermis in a line slightly tortuous or straight along the axis of the horny plug. Nevertheless it is often seen that the intracorneal course of the sudoriferous duct is no longer pervious but is plugged by the horny substance.

In the sections of the flat patches with a less marked peripheral collaret it is also seen more clearly that this collaret is constituted essentially by the intra-epidermic course of the sudoriferous ducts which are surrounded by a zone of more compact horny laminae and filled for the most part with an imperfectly formed horny substance.

Even in the centre of the patches, however, it is seen that the depressions of the hypertrophic horny layer often correspond to a glandular (sudoriferous) fold of the Malpighian body; and here may be observed all the different gradations of the keratogenic process which affects the sudoriferous ducts. This is especially visible in a small greatly raised patch where all the sudoriferous ducts seen in the vertical sections show themselves marked in different degrees by the same change.

In all the sections, sudoriferous glands are visible and almost always it is seen that some section of the duct is dilated; in several preparations this dilatation is enormous and the glandular epithelium is thinned and compressed against the wall: some glands are evidently a prey to atrophy.

No trace of sebaceous glands or hair follicles is seen in the interior of the patches submitted to examination.

In the cutis is seen a slight diffuse infiltration of lymphoid cells in correspondence with the small peripheral dike; but the most marked change which is visible on all points of the patch, even in the less developed patches, consists in the enormous dilatation of the vessels of the superficial network with infiltration of the perivascular lymphatic sheath. Vessels of greater calibre directed parallel to each other in the subpapillary layer leave at right angles the large

dilated capillaries, which keeping an almost uniform calibre run to the summit of the papillae in a slightly undulating and straight course so as to occupy the greater part of the papillary cone.

The case which we have described belongs by its clinical characters to the category of skin affections already designated by the inexact name "Ichthyosis Cornea Partialis": having regard to the principal change existing in the right forearm the case should even be placed in the category of those of PHILIPPSON, KOREN, BUTRUILLE etc., which UNNA designates by the name of "Naevus Linearis Verrucosus". Nevertheless several of the facts which we have recorded in the clinical history show clearly that it cannot be considered simply as a naevoid form. I will add further that I have had the opportunity of seeing another case identical clinically and histologically in an adult man in whom the disease had begun only towards the age of 60 as in Bozzani's father.

For the rest as regards the microscopic examination the case presents itself as a pathological fact *sui generis*, inasmuch as the principal alteration consists in hyperkeratosis of the sudoriferous ducts; and it is on this account that it deserves to be considered apart under the designation of "Porokeratosis" which I propose provisionally as it has the merit of indicating clearly the anatomo-pathological significance of the alteration itself.

This histo-pathological fact, as I have been able to demonstrate, may be regarded as new; for in the two cases of palmar and plantar keratoderma described, one by BESNIER, the other by HALLOPEAU and CLAISSE, where these authors maintained that the keratosis was also localised at the orifice of the sweat duct, it is not the fact that a histological examination has proved this contention, still less that the hyperkeratosis had extended to the whole or almost the whole epidermic course of the sudoriferous duct; which in the case I examined could be demonstrated in a considerable number of microscopic preparations.

(This case has been observed six years ago by Professor MAIOCCI who caused the photography to be made with the nomination of *Ichthyosis hystrix*.)

Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmica).

Von

ARNOLD SACK

Anamnese.

J. D., Friseur, in den Zwanzigern, bemerkte vor etwa sechs Monaten die ersten Schuppen an den Streckseiten der Arme und Beine. Bald darauf befiel der Ausschlag auch den Rumpf. Vor einem Monat traten dicke Schuppen auf dem behaarten Kopfe auf. Ungefähr zu gleicher Zeit bildete sich auch eine kleine silberglänzende Schuppe auf der *Außenseite des rechten unteren Augenlides*. Einige Wochen später (Januar 1892) begiebt sich der Patient in meine Behandlung.

Status.

Es liegt eine generalisierte nummuläre Psoriasis vor. Verschiedene Efflorescenzen, mit Vorliebe an den Streckseiten der Extremitäten lokalisiert, zeigen alle Entwicklungsstufen der Psoriasis. Nur die Hohlhände und die Fußsohlen sind ganz frei. Der ganze Haarboden ist in eine dicke, mächtig schuppene Schwarte umgewandelt. Das Gesicht dagegen ist — bis auf die zu beschreibende Schuppe — total rein.

Diese Schuppe — eine etwa halbkreisförmige Scheibe von 1 cm im Durchmesser — nimmt genau die Mitte des unteren Augenlides des rechten Auges ein. Ihr oberer (äquatorialer) Rand fällt mit dem Cilienrande des Lides zusammen. Die silberglänzende Schuppe unterscheidet sich kaum in etwas von den übrigen psoriatischen Elementen der Körperoberfläche. Ein schwach roter, entzündlicher Halo umkreist sie. Hebt man sie mit dem Fingernagel ab, so blutet der blosgelegte Papillarkörper ein wenig. Evertiert man das untere Lid, so gewahrt man folgende Verhältnisse. Dort, wo der Äquator der halbkreisförmigen Scheibe zu suchen ist, ist in der ganzen Ausdehnung des Schuppendurchmessers eine leistenförmige Erhöhung längs des Ciliarrandes zu sehen, die sich auf die innere Seite des Lides umschlägt. Hier, an der Conjunctiva, scheint die Affektion ein beiläufig gleich großes Territorium einzunehmen, wie auf der Außenseite des Lides. Auch ist sie halbkreisförmig umgrenzt, wie auch die äußere Schuppe. Die beschriebene Efflorescenz der Conjunctivalschleimhaut ist über dem Niveau der übrigen Schleimhaut leicht erhaben, hat eine gelblich-rote Farbe und zeigt eine nur unbedeutend zerklüftete Oberfläche. Dem betastenden Finger bietet sie das Gefühl von sehr unerheblicher Resistenz dar. Die nächste Umgebung der Efflorescenz scheint, abgesehen von mäßiger Injektion des Conjunctivalsackes, ziemlich gesund zu sein.

Therapie.

Nach einer mehrwöchigen energischen Kur mit Chrysarobin, Pyrogallol, Präcipitat u. s. w. ist die Psoriasis des Körpers und des Kopfes bis auf einzelne Stellen geheilt. Am Auge dagegen, wo aus leicht begreiflichen Gründen nur Quecksilberpräcipitat in Salbenform angewandt werden konnte, bleibt trotz einer konsequenten Arsenikkur (im ganzen 500 asiatische Pillen) die hartnäckige Schuppe ziemlich unverändert bestehen, bis auf Wunsch des Patienten in der Augenklinik zu Heidelberg die Schleimhautefflorescenz blutig entfernt und die äußere Schuppe mit Thermokauter zerstört wird. Darauf tritt reaktionslose Heilung ein.

Histologie.

Leider war das exstirpierte Stückchen derart gequetscht, daß ein einheitliches Bild der erkrankten Partie nicht zu erlangen war. Die beigegebene histologische Abbildung reproduziert naturgetreu einen Teil des Schnittes, der aus der Nähe des Ciliarrandes stammt und an dieser Stelle durch die ganze Dicke der infiltrierten Schleimhaut bis an die Muskelbündel (*m*) des M. palpebralis geht. Durch starke Wucherung des Epithellagers, das hier abnorm dick erscheint, sind die in der Nähe des Ciliarrandes normaliter wenig ausgeprägten Papillen der Conjunctiva gänzlich ausgeglichen, so daß die Oberfläche des Epithels ganz glatt erscheint (*ee*). An einzelnen Stellen liegt den Pflasterepithelien eine Art faserige Membran auf (*c*), Analogon der Hyperkeratose der psoriatischen Schuppen der äußeren Haut. Ebenfalls sieht man vom Epithellager aus mehrere Zapfen in das submuköse Gewebe heruntersteigen, die auf aktive Proliferation des Epithels nach Art der proliferierenden Retebalken bei der Psoriasis des Integuments hindeuten (*pr*). Unverhältnismäßig stark — und darin scheint der Schwerpunkt der Schleimhauterkrankung zu liegen — ist das submuköse Gewebe infiltriert (*i*). In hellen Haufen durchsetzen die Infiltratzellen die ganze Dicke der Conjunctiva bis an den Lidmuskel und an den Tarsus. Von dem eigentlichen Gewebe ist kaum noch etwas zu sehen; nur die zahlreichen schlaffen Gefäße, meist vom Blute strotzend (*g*), legen Zeugnis von der Hyperämie und der Stauung ab, die den Process mutmaßlich eingeleitet und begleitet haben und die auch wahrscheinlich zur Anhäufung des enorm dichten Infiltrates geführt haben, unter welchem das ursprüngliche Gefüge der

Submucosa vollständig verloren gegangen ist. Die Frage, ob die Infiltratzellen direkte Abkömmlinge der Leukocyten aus dem Gefäßrohre oder Derivate der wuchernden fixen Zellen sind, läßt sich an der Hand dieser Präparate kaum mit Sicherheit beantworten. Doch erscheint das Erstere wahrscheinlicher.

Anatomische Epikrise.

Eine lokale, mit der deutlich psoriatischen Affektion des äußeren Lides kontinuierlich zusammenhängende, in Form einer leicht erhabenen Plaque sich darstellende Erkrankung der Conjunctiva, die sich in erster Linie durch starke Hyperämie der Submucosa mit konsekutiver Bildung von dichten Infiltratmassen in derselben, in zweiter Linie durch mäßige Wucherung der Pflasterepithelien histologisch dokumentiert.

Klinische Epikrise.

Eine chronisch-entzündliche, scharf umschriebene Affektion der Schleimhaut, die sich durch eine außerordentliche Hartnäckigkeit und Unnachgiebigkeit verschiedenen, gegen Psoriasis des Integuments wirksamen therapeutischen Maßnahmen gegenüber auszeichnet.

Differentialdiagnose.

Differentialdiagnostisch könnten höchstens Syphilis und Tuberkulose in Betracht kommen.

Gegen Syphilis sprechen:

1. Fehlen jeglicher Antecedentien.
2. Fehlen jeglicher syphilitischer Erscheinungen im Verlaufe der Krankheit. Fehlen der Psor. palmar. et plantar.

3. Das Aussehen der Plaque, die gelblich-rot, aber nicht milchig-weiß ist.

Gegen Tuberkulose (speciell Lupus) sprechen:

1. Fehlen jeglicher Belastung.
2. Fehlen sonstiger tuberkulöser Erscheinungen.
3. Fehlen von Riesenzellen im Infiltrate.

Für die Psoriasis sprechen:

1. Das Auftreten der Plaque bei einem Psoriatiker.
2. Zeitliche Coincidenz mit anderen frischen, unzweifelhaft psoriatischen Elementen.
3. *Kontinuierlicher* Zusammenhang mit einer unzweifelhaft psoriatischen Efflorescenz der äußeren Haut.
4. Gewisse histologische Momente.

Stellung im System.

Unstreitig gehört dieser Fall zu großen dermatologischen Raritäten. Den Begriff Psoriasis ophthalmica, den WILLAN s. Z. aufgestellt hatte, hat man wieder fallen lassen, nachdem man sich überzeugt hatte, daß die unter diesem Namen von WILLAN aufgeführten Formen gar nichts mit wahrer Psoriasis zu thun haben. Infolgedessen negiert man jetzt fast allgemein die Möglichkeit des Vorkommens von Psoriasis auf Schleimhäuten. Der vorgeführte Fall beweist unwiderleglich, daß solche psoriatische Schleimhautefflorescenzen, wenn auch äußerst selten, doch vorkommen können. Naturgemäß kann ihnen ein Platz nur in der Gruppe der wahren psoriatischen Formen zuerteilt werden, und muß man sie mit dem WILLANSchen Namen *Sensu strictiore* (Psoriasis conjunctivae sive Psoriasis ophthalmica) belegen.

Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmica).

By

ARNOLD SACK.

History.

J. D., hairdresser, aged about twenty, had noticed about six months previously, the first patches on the extensor surfaces of the arms and legs. Immediately afterwards, the eruption came out also on the trunk. A month before thick patches formed on the hairy scalp. Almost at the same time a small, shining silvery scaly patch also developed on the outer surface of the right lower eyelid. A few weeks later (January 1892) the patient came under my care.

Present State.

A generalised nummular psoriasis is present. Various efflorescences, particularly localised on the extensor surfaces of the extremities, present all stages of development of psoriasis. Only the palms of the hands and the soles of the feet are entirely free. The entire hairy scalp is changed into a thick intensely scaly covering. On the other hand the face is, with the exception of the patch about to be described, entirely unaffected.

This patch, somewhat semicircular in form and about one centimetre in diameter, occupies exactly the middle of the lower lid of the right eye. Its upper (equatorial) edge coincides with the ciliary border of the lid. The shining silvery patch presents hardly any point of difference from the other psoriatic elements of the body surface. A faintly red inflammatory halo encircles it. If it is scraped off with the finger nail the exposed papillary body bleeds a little. If the lower lid is everted, the following conditions can be seen. Where the equator of the semicircular lesion is to be sought a ledge-like elevation is seen along the ciliary border for the whole extent of the diameter of the patch. This also goes round the inner side of the lid. Here the affection seems to occupy an equally large territory on the conjunctiva as on the outer side of the lid. It is also semicircular in shape like the outer patch. The efflorescence of the conjunctival mucous membrane which has been described is slightly marked on the other mucous membranes. It is yellowish-red in colour and shows only a slightly roughened surface. To the finger it gives a sensation of very slight resistance. The immediate neighbourhood of the efflorescence appears to be fairly healthy, with the exception of considerable injection of the conjunctival sac.

Treatment.

After energetic treatment for some weeks with chrysarobin, pyrogallol, precipitate etc., the psoriasis of the body and head was cured except in one or two places. On the eye, on the other hand, where for reasons that can easily be understood, the mercurial precipitate could be used only in the form of ointment, the obstinate patch remained almost unchanged in spite of a subsequent course of treatment with arsenic (altogether 500 Asiatic pills) until at the wish of the patient the efflorescence of the mucous membrane was removed by surgical procedure in the ophthalmological clinic at Heidelberg, the outer patch being destroyed with the thermal cautery. This was followed by healing without reaction.

Histology.

Unfortunately, the extirpated piece was so crushed that it was impossible to obtain a complete picture of the diseased part. The histological drawing here appended reproduces, in a manner true to nature, the part of the section which came from the neighbourhood of the ciliary border and at that spot penetrated the whole thickness of the infiltrated mucous membrane down to the muscular fasciculus of the palpebralis muscle. Owing to the great hypertrophy of the epithelial layer, which here appears abnormally thick, the papillae of the conjunctiva which normally are very slightly marked in the neighbourhood of the ciliary border, have entirely disappeared so that the surface of the epithelium appears quite smooth. In some places there lies on the pavement epithelium a kind of fibrous membrane forming an analogue to the hyperkeratosis of the psoriatic patches of

the external skin. Moreover, from the under surface of the epithelial layer several peg-like projections penetrate the submucous tissue, indicating active proliferation of the epithelium after the manner of the proliferation of the rete in psoriasis of the skin. The submucous tissue is infiltrated to a disproportionate extent, and in this the chief part of the disease in the mucous membrane appears to lie. The infiltration cells in distinct masses penetrate the whole thickness of the conjunctiva down to the palpebralis muscle and the tarsus. Of the normal tissue hardly anything is to be seen; only the numerous lax vessels, mostly choked with blood, give evidence of hyperaemia and obstruction, which presumably initiated and accompanied the process and probably also led to the accumulation of the dense infiltration, in which the original pliancy of the submucosa has been completely lost. The question whether the infiltration cells are directly derived from the leucocytes escaped from the blood vessels, or are derivatives of the hypertrophied fixed cells cannot be decided with certainty on the evidence of this preparation. The former of these explanations appears to be the more probable.

Anatomical Judgment.

A local disease of the conjunctiva connected with the obviously psoriatic affection of the outer lid, showing itself in the form of a slightly raised patch which manifests itself in the first instance by intense hyperaemia of the submucosa, with subsequent formation therein of thick infiltration masses, and in the second place by great hypertrophy of the pavement epithelium.

Clinical Judgment.

A chronic inflammatory sharply circumscribed affection of the mucous membrane which is characterised by an extraordinary refractoriness and intractability to the various therapeutic measures which are found useful against psoriasis of the skin.

Differential Diagnosis.

In relation to the differential diagnosis, syphilis and tuberculosis are the chief diseases to be taken into account.

As negating syphilis there are the following points:

1. All antecedents are wanting.
2. No syphilitic manifestations have occurred in the course of the disease. Psoriasis palmarum et plantarum is absent.
3. The appearance of the patch which is yellowish-red, not milk-white in colour.

As negating tuberculosis, especially lupus, there are the following points:

1. No history of infection is forthcoming.
2. Other tuberculous manifestations are wanting.
3. Giant cells are absent in the infiltration.

The points indicating that the disease is psoriasis are:

1. The occurrence of the patch in a psoriatic subject.
2. The coincidence with other recent unquestionably psoriatic elements.
3. The continuity of the lesions with an undoubtedly psoriatic efflorescence of the outer skin.
4. Certain histological features.

Undoubtedly this case may be numbered among great dermatologica rarities. The conception of psoriasis ophthalmica, as established by WILLAN has been allowed to fall into neglect since it was shown that the forms described under that name by WILLAN have nothing to do with true psoriasis. As a consequence of this the possibility of the occurrence of psoriasis on the mucous membranes is denied. The case above described proves beyond question that such psoriatic efflorescences of the mucous membrane may occur, even if extraordinarily seldom. Naturally they can find a place only in the group of true psoriatic forms and they must be designated by WILLAN's name used in a stricter sense (Psoriasis conjunctivae sive Psoriasis ophthalmica).

Psoriasis de la conjonctive palpébrale (Psoriasis ophthalmique).

Par

ARNOLD SACK.

Anamnèse.

Jean D., coiffeur, d'une vingtaine d'années, a remarqué, il y a six mois, les premières squames sur la surface extérieure de ses bras et de ses jambes. Bientôt après, l'exanthème envahit aussi le corps. Il y a un mois, d'épaisses croûtes apparurent sur le cuir chevelu. A la même époque une petite squame nacrée se forma sur la face extérieure de la paupière inférieure de l'œil droit. Après quelques semaines (janvier 1892) le malade se rend chez moi.

Etat actuel.

Je constatai une affection psoriasique généralisée au type nummulaire. Les différents éléments de l'affection cutanée, localisée principalement sur la surface d'extension des membres, présentent toutes les phases de développement du psoriasis vulgaire. Ce ne sont que les paumes des mains et les plantes des pieds qui typiquement sont restées libres. Tout le cuir chevelu est transformé en épais amas de squames, tandis que la face est tout-à-fait indemne, excepté la squame unique que nous allons décrire.

Cette squame-ci, régulièrement semi-circulaire, de 1 cm de diamètre, se trouve justement au milieu de la paupière inférieure de l'œil droit. Son bord supérieur coïncide avec le bord ciliaire de la paupière. La petite squame est en tout pareille aux autres éléments psoriasiques du corps: elle a la même blancheur brillante, elle est aussi entourée d'un rebord rouge. En l'enlevant avec l'ongle on voit le corps papillaire suinter un peu. Si l'on renverse la paupière, on remarque sur son bord ciliaire une saillie bien prononcée s'étendant justement le long du diamètre équatorial de la squame et limitant en avant la lésion de la conjonctive palpébrale, qui semble occuper un territoire aussi large que la squame de la surface extérieure de la paupière. De même que la squame, la lésion conjonctivale est aussi semi-circulaire et un peu proéminente au-dessus du niveau de la conjonctive palpébrale dont elle se différencie par sa coloration rouge-jaunâtre. Sa surface un peu échancrée ne présente au doigt palpatif qu'une résistance très-faible. Les parties voisines de la muqueuse, sauf une légère injection du sac conjonctival, paraissent être tout-à-fait saines.

Thérapeutique.

Après un traitement énergique de plusieurs semaines (acide chrysophanique et pyrogallique, précipité blanc etc.) le psoriasis du corps et du cuir chevelu est presque complètement guéri, tandis qu'à la paupière, où naturellement le précipité seul en forme de pommade pouvait être appliqué, la lésion ne subit aucun changement. Comme le traitement interne avec l'arsenic (500 pilules asiatiques) n'eut aussi aucun succès, le malade se décida de se faire ôter la squame et l'efflorescence conjonctivale par un procédé opératoire et thermo-caustique dans la clinique ophthalmologique d'Heidelberg. La guérison complète suivit l'opération.

Histologie.

Malheureusement la pièce extirpée était tellement écrasée, qu'il fut impossible de faire des coupes à travers toute la largeur de la tumeur. La planche histologique ne reproduit exactement qu'un fragment de la coupe prise au voisinage du bord ciliaire de la paupière, à l'endroit où elle traverse toute l'épaisseur de la muqueuse infiltrée, jusqu'aux faisceaux de muscle palpébral (*m*). A cause de la vive prolifération de la couche épithéliale, qui apparaît ici très-épaisse, les papilles de la conjonctive, normalement peu prononcées ici, sont tout-à-fait effacées, d'où il résulte que la surface épithéliale est devenue complètement lisse (*ec*). Ça et là, une sorte de membrane fibreuse (*cf*), est superposée à la couche épithéliale, analogiquement à l'hyperkératose des squames psoriasiques de la peau externe. On voit aussi plusieurs traînées de cellules épineuses (*pr*) descendre de la couche épithéliale dans le tissu submuqueux, ce qui démontre la prolifération épithéliale active du même genre que la prolifération de la couche

muqueuse de Malpighi dans le psoriasis de l'intégument. — Beaucoup plus graves sont les lésions du tissu submuqueux, qui semble contenir le noyau de l'infiltration. En grands amas les cellules pathogènes (*ij*) encombrant toute l'épaisseur de la conjonctive en parvenant jusqu'au muscle palpébral et même jusqu'au tarse. On n'aperçoit plus rien du tissu originaire; seulement les vaisseaux sanguins, dilatés énormément par le sang (*g*), sont témoins de l'hyperémie passive, qui a probablement signalé et accompagné le processus pathologique dont cette infiltration très-dense de la muqueuse n'est que la phase terminale. Or cette infiltration fait enfin disparaître complètement la structure originaire de la submuqueuse. Malheureusement les préparations ne donnent pas la clef pour résoudre la question: à savoir si les cellules pathogènes ne sont que des leucocytes émigrés et puis transformés, ou si elles ne sont plutôt dérivées des cellules fixes proliférantes du tissu originaire. Le premier cas est pourtant beaucoup plus vraisemblable.

Epicrise anatomique.

Affection locale de la conjonctive, contiguë immédiatement à l'affection psoriasique positive de la face extérieure de la paupière, se présentant en forme de plaque légèrement proéminente et se caractérisant histologiquement, en première ligne, par l'hyperémie notable de la submuqueuse et par la formation consécutive des masses denses de cellules d'infiltration, en seconde ligne, par la prolifération modérée de l'épithélium pavimenteux.

Epicrise clinique.

Affection chronique inflammatoire de la muqueuse conjonctivale, nettement circonscrite et caractérisée par la résistance opiniâtre aux différentes méthodes thérapeutiques, si efficaces contre le psoriasis de l'intégument.

Diagnostic différentiel.

Au point de vue du diagnostic, en dehors du cas de psoriasis, on pourrait penser à la syphilis et à la tuberculose.

Arguments contre la syphilis:

1. Les antécédents syphilitiques manquent tout-à-fait.
2. De même les phénomènes syphilitiques manquent durant le développement du psoriasis. Pas de psoriasis aux paumes et aux plantes.

3. La plaque a une couleur rouge-jaunâtre et pas blanche opaline. Arguments contre la tuberculose:

1. Pas d'hérédité.
2. Absence de tout phénomène tuberculeux.
3. Le noyau de l'infiltration ne contient point de cellules géantes. Arguments en faveur du psoriasis:
1. L'apparition de la plaque chez un psoriasique.
2. La coïncidence du moment de l'apparition avec d'autres jeunes efflorescences incontestablement psoriasiques.
3. La contiguïté de la plaque à une efflorescence psoriasique de la peau externe.
4. Certains moments histologiques.

Situation dans le système.

Le cas réferé appartient sans doute aux grandes raretés dermatologiques. La définition de Psoriasis ophthalmique, donnée jadis par WILLAN, a été abandonnée depuis qu'on s'est persuadé que les formes ci-nommées par WILLAN n'avaient rien à faire avec le véritable psoriasis. Par suite de cela on nie maintenant presque généralement la possibilité de l'apparition du psoriasis sur les muqueuses. Le cas précédent démontre incontestablement que de telles efflorescences psoriasiques, quoiqu'excessivement rares, peuvent encore apparaître sur les muqueuses. Naturellement on ne peut que les classer dans la catégorie des véritables formes psoriasiques, et nous n'avons d'autre dénomination pour elles que l'ancien terme de WILLAN (Psoriasis de la conjonctive ou Psoriasis ophthalmique), employé seulement dans un sens plus stricte.



Fig. 1 und 2. Forde non commune de Keratodermis: „Porokeratosis“.

Par
VITTORIO MIBELLI.

Fig. 3 und 4. Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmicus).

Von
ARNOLD SACK.

Akrokeratoma hystriciforme hereditarium.

Par

PIERLEONE TOMMASOLI.

Commémoratif.

V. Madelaine, âgée de 66 ans, journalière, de petite taille et de misérable aspect. Elle ne se rappelle rien quant à la vie et à la mort de ses parents: pourtant elle se souvient fort bien, que sa mère ainsi que sa grand-mère eurent les mains et les pieds avec la même infirmité d'une manière plus sérieuse qu'elle ne le soit maintenant.

La malade a eu les ordinaires maladies de l'enfance. A 14 ans les menstrues commencèrent et ils continuèrent toujours, douloureux et abondants jusqu'à 55 ans. Elle a souffert en diverses époques de la vie des leucorrhées abondantes. Elle vécut toujours tranquille sans soucis, sans fortes émotions ni secousses, ni souffrances nerveuses. Elle eut le sommeil toujours très-bon, et l'appetit et les digestions furent toujours parfaites; elle se souvient pourtant d'avoir été habituellement constipée.

Dans sa jeunesse elle travailla avec assiduité à la campagne en des conditions hygiéniques bonnes, et elle affirme d'avoir toujours eu la peau «fine, belle et saine *ainsi que celle des anges*».

A 24 ans elle se maria et de ce mariage elle eut 5 fils, dont un seulement est en vie, et il est à présent en Amérique. De lui nulle notice intéressante. Des autres 4 fils, l'un mourut peu après sa naissance par une cause ignorée; le second mourut à l'âge de 5 ans de dysenterie; les autres moururent gravement hydropiques l'un à 9 et l'autre à 3 ans, après avoir été longtemps malades.

A 40 ans la malade fut saisie par une grave petite-vérole, et après elle jouit pendant 15 ans d'une bonne santé.

Histoire de la maladie.

La malade conserve une discrète intelligence; elle est d'un bon caractère passablement vif. Toutefois dès une dizaine d'années elle dit d'être beaucoup maigrie, surtout dans les derniers mois, ou étant restée veuve, elle a dû souffrir plusieurs fois la faim. Depuis un mois elle souffre aussi d'une discrète dysenterie.

L'affection cutanée, dont elle est maintenant affligée, commença à se présenter après la ménopause et précisément avec le dépérissement général. Avant ce temps la malade ne se rappelle pas d'avoir jamais eu une démangeaison ni une écaille en quelque partie de son corps. Après elle nous conte, que l'affection se développa lentement et insidieusement jusqu'à

atteindre les proportions actuelles. Seulement dans les dernières années il est survenu à plus reprises un fait qu'à la malade sembla contribuer, puissamment à augmenter l'affection cutanée déjà existante sur les mains et à changer l'aspect de la peau en toutes les autres parties découvertes du corps. Et ce fait c'est un érythème, ou pour mieux dire, une épidermite bien grave, qui pendant sept ou huit années s'est répétée, (très-légèrement au visage, mais plus forte, résistante et fâcheuse sur le dos des mains) toutes les fois que la malade a été forcée aux travaux de la campagne et à être exposée longtemps aux rayons du soleil. Elle, autant que les vulgaires dermatites des pellagreaux, a toujours duré plus qu'un mois, et surtout sur les régions plus fortement malades a terminé en quelques endroits des mains, en augmentant la rudesse, l'épaisseur et les âpretés déjà existantes de l'épiderme, et dans d'autres zones en causant une abondante exfoliation épithéliale et en se laissant derrière cet aspect atrophique-cicatriciale qui est usuel sur le dos des mains de tous ceux qui sont atteint par la pellagre pendant plusieurs années.

Les lésions cutanées des mains, qu'ainsi que l'on verra paraissent beaucoup diverses de celles des pieds, se présentèrent avant sur les points plus saillants de la face palmaire de la main et des doigts et se rendirent après plus évidentes et plus caractéristiques sur le bord et sur quelques zones dorsales de la main.

Etat actuel.

Toute la peau des régions découvertes est ridée, rude, obscure et sèche comme dans les individus légèrement frappés par l'ichtyose. Sur le visage, la peau du dos du nez et des joues présente une kératosis ichtyosioïde remarquable, de même que la peau couverte des sourcils et la zone plus centrales du front. Les lèvres présentent le probabium cyanotique, maculé et atrophique comme on le voit ordinairement dans tous les villageois vieux et plus spécialement dans les pellagreaux; les cheveux lui sont devenus assez rares, mais sans aires alopéciques.

Sur l'endroit extenseur des bras, la peau présente tous les caractères de la xérodémie ichtyosique grave, de la région deltoïde jusqu'au dos de la main. La peau de la jambe, au contraire, est saine, et seulement sur le genou et autour de la rotule on voit quelques petites callosités squameuses.

Les mains, dont nous donnons la figure sont celles où se présentent les lésions les plus remarquables et les plus caractéristiques. Le dos en effet, — comme on voit dans tous les pellagres qui sont malades pendant beaucoup de temps — présente toutes les marques d'une profonde atrophie cutanée qui monte jusqu'à toute la région du poignet. Plusieurs petits enfoncements conchyliiformes atrophique-cicatriciales, livides, presque luisants couvrent toute la partie plus haute du dos. La peau très-subtile et aride se présente en beaucoup de points d'un blanc-violet, en d'autres jaune-terreux, en d'autres sombre et elle est spontanément ridée en des nombreux plis. Dans les zones plus extérieures du dos, où précisément ces plis permanents abondent, la peau est couverte d'une maille épaisse de points obscurs et squameux arides et après au tact, qui sont divisés entre eux par le réseau des sillons cutanés blanchâtres et farineux. En beaucoup de ces points l'épiderme cornée se présente en petites croûtes cornées noires et irrégulières. Et au centre de ces croûtes cornées on remarque, souvent aussi sans loupe d'agrandissement, un petit cratère de la forme d'un entonnoir entouré par un mince bourrelet blanchâtre. Sur les bords du dos de la main, la peau commence à présenter nettement l'aspect d'une écorce d'arbre noirâtre.

La face dorsale des doigts sur la plus grande partie des articulations palmaires, présente également cet aspect noirâtre d'écorce d'arbre. Pourtant sur toutes les articulations interphalangiennes l'altération cornée est aussi plus prononcée, et nous y trouvons des vraies et propres excroissances cornées rocheuses d'une couleur obscure, tels précisément se virent dans les cas les plus nets d'ichtyosis hystrix. Ces excroissances ou amas cornés sont entre eux nettement divisés par les sillons cutanés, et dans les petits mouvements de flexion, qui sont consentis aux doigts se détachent à gloire ainsi que les aiguillons du porc-épic; pourtant lorsque les doigts sont étendus se touchent entre eux et forment des groupes irréguliers.

La peau dorsale des premières phalanges est seulement ichtyosique avec un aspect atrophique. Les autres phalanges pourtant, ou présentent la peau âpre comme l'écorce d'un arbre, ou bien sont couvertes elles-mêmes de petits groupes de ces mêmes excroissances cornées hystériciformes qui couvrent le dos des jointures. Cela plus spécialement se vérifie sur les deux annulaires et sur les deux petits doigts.

Dès les bords dorsales des mains et des doigts la lésion cornée descend vers la face palmaire pour atteindre les majeures proportions dès qu'elle effleure les bords palmaires. Surtout sur le bord ulnaire de la main et de petit doigt et sur le bord radial du pouce les roches cornées, qui s'élèvent de 5 aux 7 mm, s'adossant les unes sur les autres, forment une longue bordure compacte et c'est vraiment dans cet endroit que l'on trouve s'imposer l'aspect hystériciforme du kératoma.

La paume de la main gauche est un peu plus malade que celle de la main droite; et sur les éminences thénar et hypothénar ainsi qu'autour au pli radio-palmaire on voit sur la main gauche des larges zones formées par des cônes et par des amas âpres et irréguliers de substance cornée, ou rouge-foncé, ou rouge-jaunâtre sale, pendant que sur la main droite ces

régions sont seulement couvertes d'un épiderme chagriné ou gros et rude au toucher ainsi que l'écorce d'arbre. En toute la partie plus intérieure et moins exposée de la cavité palmaire on trouve l'épiderme un peu épaissi et jaunâtre avec une exfoliation à peine prononcée dans les points qui sont les plus exposés aux frottements; au-dessous de cet épiderme jaunâtre le panniculum est atrophie et on peut aisément voir une ramification de veines superficielles et quelque peu volumineuses.

Toute la face palmaire des doigts, au contraire, est pleine de productions cornées verruqueuses plus ou moins prononcées; et il faut seulement excepter les plis articulaires et le bout charnu du doigt. Les bords des doigts soutiennent les roches cornées les plus volumineuses et les plus comprimées entre-elles.

Toutes ces roches cornées, dont je m'exempte de décrire en détail, sont parfaitement insensibles aux frottements, aux pressions autant qu'aux tiraillements. Nulle zone congestive périphérique ne l'entoure. Leur amas corné est discrètement compacte et l'on ne peut pas l'arracher en se servant aussi de beaucoup de force de traction. La sécrétion sudorale ainsi que parmi les roches cornées qu'en tous les autres points de la main plus ou moins offensés, n'est pas empêchée: aux mains la malade n'avertit jamais des sensations spéciales; il n'y a pas de trace de cyanosis en nul point et les veines superficielles seulement paraissent un peu dilatées. Tous les doigts ont le volume et la forme normale, et les ongles sont saines.

Aux pieds toute la surface plantaire est comme revêtue par un gros involucre de substance cornée qui monte en arrière jusqu'au pli du talon et aux côtés jusqu'à recouvrir toutes les bords plantaires, et en espèce ou celles-ci sont saillantes. Le pied comme ça paraît chaussé par une grossière savate cornée très-dure, très-adhérente et noire. Cet involucre corné a le plus grand degré de densité dans les points de pression et en ceux de plus grand frottement. Où il y a pression l'involucre a l'aspect calleux grossièrement stratifié; et au contraire dans les points réparés de toute pression et de tout frottement l'involucre paraît verruqueux ou hystériciforme ou écaillé.

Aux pieds aussi, la malade ne se souvient d'avoir jamais eu quelque sensation anormale, et elle ne sait pas si la transpiration soit modifiée: les ongles sont un petit peu grosses.

Examen histologique.

Comme on voit de la figure hystologique, que je joins, la couche cornée de l'épiderme est énormément et bizarrement grossi. En regardant les coupes colorées dans les manières ordinaires à l'hématoxyline, picrocarmine etc. à petit agrandissement, on trouve que les amas cornés sont dans leur ensemble figurés en des manières irrégulières comme des rochers; leur intime structure en quelques points paraît uniformément compacte, en d'autre elle paraît faite de faisceaux grossiers et ondulés de substance cornée également compacte et sans ombre de conformations cellulaires, et les faisceaux sont condensés entre eux; en d'autres elle présente des larges îles dans lesquelles les faisceaux cornés minces et peu colorés sont disposés à réseau irrégulier en formant une

large maille ondulée; en d'autres points enfin on voit des petites zones en qui l'apparence cellulaire est distinctement conservée et beaucoup de résidus de noyaux faiblement colorés par le carmin sont approchés les uns les autres irrégulièrement. A plus fort agrandissement ces zones se trouvent formées par un condensation de cellules épithéliales qui paraissent déjà grandement altérées par la dégénération cornée à laquelle elles sont en proie; mais elles conservent encore un reste informe de corps protoplasmique troublé et finement granuleux avec un noyau déformé, mais qui se colore encore assez vivement. Ces amas de cellules pas encore du tout cornéifiées que l'on rencontre encore beaucoup en haut dans l'épaisseur des grosses roches cornées, se perdent indistinctement dans la substance cornée homogène et compacte qui les environne et les ferme. La couche d'OËIL en quelque point a été parfaitement substituée par une substance cornée compacte: en d'autres points au contraire elle est représentée par quatre ou cinq lignes de cellules polygonales aplaties avec un noyau, déjà défiguré et rapetissé et couvertes de petites granulations noirâtres qui en salissent le corps cellulaire faiblement coloré.

La couche granuleuse paraît partout un peu plus dense qu'à l'ordinaire; ses cellules présentent un aspect aplati et les granules de kératohyaline on dirait comme parfaitement broyés.

La couche épineuse est un peu augmentée de volume. Dans quelques endroits les cellules basales sont les unes contre les autres, comme si elles fussent comprimées et aussi les cellules du corps muqueux; les espaces plasmatiques intercellulaires en ces points se connaissent à peine. En beaucoup d'autres points les espaces paraissent faiblement dilatés et le corps muqueux présente les caractères d'une faible hypernutrition.

Le stroma connectif de l'épiderme présente les papilles un peu allongées et en quelques points aussi un peu grossies. Dans l'intérieur des papilles on voit des vaisseaux beaucoup dilatés qui sont entourés par un discret nombre de cellules rondes infiltrées. Au bout de ces papilles l'infiltration est presque compacte et remplit tout le creux papillaire. En descendant des papilles au derme l'infiltration se raréfie progressivement, tant que lorsqu'on arrive au vrai derme, on ne la trouve qu'autour des vaisseaux et des conduits sudoripares.

Le derme ne présente pas des fortes altérations. Le numéro de noyaux fixes est certainement fort augmenté; pourtant l'apparence de faisceaux connectifs s'approche beaucoup à la normale. Les glandes sudoripares, si l'on excepte la légère infiltration cellulaire qui en environne le conduit jusqu'au bout des papilles, peuvent bien se dire également normales. La lumière de leur conduits excrétoires est parfaitement conservée dans les parties élevées aussi de l'épiderme. Nulle glande sébacée paraît dans le coupes.

Si l'on résume compressivement tout ce que l'on a vu sur les coupes, étudiés à petit agrandissement, on voit que les brusques séparations des roches cornées entre elles sont en intime connexion avec les sillons cutanés; et que ces roches sont surchargées à des groupes de papilles, un peu plus grosses des autres qui saillissent comme des collines au-dessus du niveau papillaire; et enfin, que la diverse configuration de l'énorme couche cornée est en intime connexion

avec le degré de débordement et avec la majeure ou la mineure infiltration cellulaire des papilles mêmes.

Diagnostic et classification nosologique.

Dans ce cas il est bien évident que l'on ne peut pas parler de ces *kératodermes palmaires et plantaires* qui s'associent et font bien souvent partie du tableau nosologique d'autres *kératodermes autotoxiques* comme l'*eczéma chronique*, le *psoriasis*, le *lichen ruber planus*, le *pityriasis rubra pilaris* etc., car de ces *kératodermes* n'en existaient et il n'y en avait pas de trace. On peut dire de même de l'*ichtyosis* qui appartient aussi aux *kératodermes*, car si la maladie présentait quelques marques de *kératosis ichtyosioïdes* du côté extérieur des bras et en quelques points du visage, toutefois elle ne pouvait pas se dire malade d'*ichtyosis*, aussi dans le sens le plus étendu du mot, que j'accorde à cette expression nosographique. Et l'on ne peut parler non plus de *kératodermes successives* à usage prolongé d'arsenic ou à *syphilis*. On doit dernièrement exclure aussi l'*eczéma kératode* localisé, puisque sa physiognomie est évidemment tout à fait diverse. Par conséquent nous sommes contraint de rester entre les *kératodermes des extrémités*, ou comme nous disons maintenant par une seule parole, entre les *akrokratomes*, qui dès à présent, faute de lumière sur son étiologie, ont été considérés comme essentielles.

Pourtant, soit que nous examinons attentivement les quatre types de ces *akrokratomes* acceptés par BESNIER (V. 2^e fasc. de cet *atlas*); soit que nous faisons la comparaison avec le cas d'UNNA, (*Viert. f. D. u. S.* 1883), qui représente le premier des quatre types de BESNIER; ou avec les cas de H. G. BROOKE (*Monatsh. f. p. D.* XII. 4^e et XIV, 3^e) qui approchent beaucoup au second type; ou avec le cas de HALLOPEAU (*Bull. d. l. Soc. Franç. d. Derm.* mars 1891), qui représentent le quatrième type: Soit que nous prenons le cas étrange de NEUBURGER (*Monatsh. f. p. D.* XIII. 1^{re}) ou celui de AZUA (*Journ. d. mal. cut.* 3. 1892), nous ne réussissons pas à trouver un cas qui ait de l'analogie avec le nôtre. Et le cas aussi de H. HEBRA (*Wien. dermat. Gesellsch.* 28. mai 1890), si bien sa forme *verruqueuse* l'approche morphologiquement au cas que j'ai vu, il ne peut pas être confus avec lui. Je ne sais pas si d'autres cas du genre aient été remis à la littérature dermatologique avec lesquels le mien puisse avoir rapport. Pour cela je me permets de présenter mon cas comme une rareté sous le nom spécial d'*Akrokratoma hystriciforme héréditaire*.

Pathogénèse et nature de la maladie.

Le professeur KAPOSI pour expliquer le cas de H. HEBRA de *kératosis verrucosa palmae manus et plantae pedis*, associée avec hyperidrosis (*Arch. f. D. u. S.* 1890. 6, p. 957) exposa toute une ingénieuse théorie suivant laquelle ces lésions des extrémités seraient l'effet de troubles *vasomoteurs* d'origine nerveuse. J'ai déjà exprimé dans mon récent ouvrage *Über autotoxische Keratodermiden* que le trouble vasomoteur ne peut pas être qu'un anneau de la longue chaîne de faits morbides qui constituent la pathogénèse de cette affection et de toutes les autres qui ont avec elle des étroits rapports d'affinité. Comme le répert historique nous a montré, l'affection est clairement représentée par un

procès inflammatoire, léger et chronique de l'épiderme, dont les marques sont spécialement visibles dans le stroma papillaire. Pour cela je crois d'avoir justement inclus cette affection entre celles que j'appellai catarrhes kératophores de la peau, c'est-à-dire entre les *kératodermes*. A expliquer ce catarrhe chronique le trouble vasomoteur pour soi-même n'est pas suffisant; il faut penser en tout cas d'où provient ce trouble vasomoteur. Et je crois de m'être beaucoup approché à la lointaine et mystérieuse origine de ces faits morbides en pensant que toutes les *kératodermes* sont produites par une autointoxication qui est une conséquence d'un trouble de la nutrition générale et qui se présente en mille diverses manières entre lesquelles nous devons citer celle des catarrhes chroniques des émonctoires. Tous les *akrokératomes* sont des *kératodermes* parfaitement explicables de cette manière et les histoires cliniques publiées de ces affections, bien qu'elles ne soient pas recueillies et rédigées conforme à ce critérium étiologique, ils nous offrent beaucoup d'appuis pour une telle théorie.

Traitement.

Les mains et les pieds de la malade furent soigneusement enveloppés avec de emplâtre d'acide salicylique et après une semaine environ toutes les excroissances cornées purent être détachées ainsi que toute l'épiderme dure. Puis pour beaucoup de temps la malade a continué à porter des gants formés par le même emplâtre.

Pourtant je ne crois pas d'avoir usé un traitement radicale de l'affection, et je ne me suis pas proposé certainement de le faire, car il faut penser aux conditions désormais irrémédiables en qui l'âge et les autres affections avaient placé la malade. Je ne crois pas pourtant que tous les *akrokératomes* soient réfractaires à un traitement radicale. Si l'idée pathogénique, que j'ai acceptée, est bonne, doit arriver le jour en qui, un grand nombre de ces affections cutanées (*keratodermes* ou autres choses que ce soient) qui maintenant sont considérées comme incurables, doivent perdre ce triste attribut; et l'expérience et la pratique le démontreront.

Akrokeratoma hystriciforme hereditarium.

Von

PIERLEONE TOMMASOLI.

V. Madelaine, 66 Jahre alt, Tagelöhnerin, ist von kleinem Wuchs und elendem Aussehen. Von Krankheiten oder der Todesursache ihrer Eltern weiß sie nichts, jedoch erinnert sie sich bestimmt, daß ihre Mutter und Großmutter mit demselben Leiden an Händen und Füßen in viel stärkerem Maße noch, als sie selber, behaftet waren.

Patientin hat die gewöhnlichen Kinderkrankheiten durchgemacht. Mit 14 Jahren bekam sie ihr Unwohlsein, das sich immer sehr reichlich und unter Schmerzen bis zum 55. Lebensjahre einstellte. Auch hat sie zu verschiedenen Malen an starkem Weißfluß gelitten. Ihr Leben war immer ruhig und sorglos, ohne heftige gemüthliche oder nervöse Erregungen. Der Schlaf war stets ungestört, Appetit und Verdauung in bester Verfassung, nur will sie immer an Verstopfung gelitten haben.

In ihrer Jugend arbeitete sie fleißig auf dem Lande unter günstigen hygienischen Bedingungen. Ihre Haut war ihrer eignen Versicherung nach immer zart, schön und gesund, *so wie die Haut von Engeln*.

Mit 24 Jahren verheiratet, gebar sie in der Ehe fünf Söhne, von denen aber nur einer noch lebt; derselbe befindet sich zur Zeit in Amerika. Über ihn ist nichts weiter zu berichten. Von den übrigen vier Söhnen starb einer bald nach seiner Geburt aus unbekannter Ursache; der zweite unterlag mit fünf Jahren der Dysenterie, und die beiden anderen gingen unter schweren hydropischen Erscheinungen, der eine mit drei, der andere mit neun Jahren zu Grunde, nachdem sie lange Zeit krank gewesen waren.

Im 40. Lebensjahre hatte Patientin eine schwere Pockenerkrankung durchzumachen, erfreute sich dann aber 15 Jahre lang der besten Gesundheit.

Krankengeschichte.

Patientin ist aufgeweckt, gutmüthig, etwas lebhaft. Seit ungefähr 10 Jahren will sie stark abgemagert sein, namentlich aber in den letzten Monaten, wo ihr Mann starb und sie öfters Hunger zu leiden hatte. Seit einem Monat ist sie auch etwas dysenterisch.

Die Hautkrankheit, an der sie jetzt leidet, stellte sich nach der Menopause gleichzeitig mit einer Abnahme der Körperkräfte ein. Vor dieser Zeit will Patientin nie an Jucken oder Schuppenbildung auf der Haut gelitten haben. Nach ihrer Erzählung hat das Leiden sich langsam unmerklich bis zu seiner jetzigen Größe entwickelt; nur einmal während der letzten Jahre trat in mehreren Anfällen ein Ereignis ein, das nach ihrer Meinung mächtig zur Förderung des Ausschlags, der damals an den Händen bereits bestand, beigetragen hat und der das Aussehen der Haut an allen übrigen unbedeckten Körperteilen wesentlich verändert hat. Dieses Ereignis bestand in einem Erythem, oder richtiger noch in einer mittelstarken Epidermitis, die sich sieben bis acht Jahre lang immer wiederholte, und zwar immer nur dann, wenn die Kranke zur Feldarbeit gezwungen war und sich längere Zeit dem Sonnenlichte aussetzen mußte. Diese Epidermitis trat im Gesicht nur leicht, desto stärker, hartnäckiger und lästiger aber auf den Handrücken auf und dauerte, wie die gewöhnliche Dermatitis der Pellagra-Kranken, immer über einen Monat. Auch verschwand sie nie spurlos, sondern hinterließ, namentlich auf den schlimmer erkrankten Händen, stellenweise eine stärkere Rauigkeit, eine Hautverdickung und eine Zunahme der schon vorhandenen Epidermisstacheln, während an anderen Stellen eine reichliche Epithelabschürfung nachfolgte und jenes narbig-atrophische Aussehen zurückblieb, das man regelmäßig auf dem Handrücken von Leuten trifft, die mehrere Jahre an Pellagra gelitten haben.

Der Ausschlag an den Händen, der, wie wir sehen werden, von dem an den Füßen ganz verschieden ist, begann zuerst an den hervorragendsten Punkten der Hohlhand und der Finger, um dann deutlicher und charakteristischer bis zum Rand und Rücken der Hand vorzudringen.

Status praesens.

Die Haut der unbedeckten Teile ist in ihrer ganzen Ausdehnung runzelig, rau, dunkel und trocken, wie bei Leuten mit leichter Ichthyose. Im Gesicht fällt am Nasenrücken sowohl, wie an den Wangen, den Augenbrauen und dem mittelsten Teil der Stirn eine ichthyosenhafte Keratosis auf. Die Lippen haben ein fleckiges und atrophisches Prolabium cyanoticum, wie man es gewöhnlich bei alten Dorfbewohnern, und zumal bei Pellagrösen findet. Die Haare sind vielfach ausgefallen, indessen bestehen keine kahle Stellen.

Auf der Streckseite der Arme weist die Haut von der Deltoideus-Gegend bis zum Handrücken alle Merkmale der Keroderma ichthyosica gravis auf. Die Haut der Beine ist dagegen gesund und führt nur am Knie und auf der Patella einige kleine schuppige Schwielen.

An den Händen befinden sich die auffälligsten und charakteristischsten Veränderungen. Von ihnen sind die Abbildungen beigelegt. An dem Handrücken bis hinauf zur Gelenkgegend sind alle Merkmale einer tiefgreifenden Hautatrophie vorhanden — ein Befund, der ja bei allen Pellagrösen, die lange Zeit krank sind, zur Regel gehört. Mehrere kleine muschelförmige, narbig atrophische Gruben von bläulicher Färbung und fast glänzendem Aussehen bedecken die ganze obere Hälfte des Handrückens. Die Haut ist äußerst zart und trocken, an vielen Punkten weiß-violett, an anderen schmutzig gelb, an noch anderen dunkel; gleichzeitig ist sie runzelig und gefaltet. Am äußersten Rande des Handrückens, woselbst die meisten Hautfalten bestehen, ist die Haut von einem dichten Netzwerk schwarzer, schuppig trockener Knötchen besetzt, die sich spitz anfühlen und durch die weißlich bestäubten Hautfurchen voneinander getrennt sind. An vielen dieser Knötchen besteht die Epidermis aus kleinen schwarzen unregelmäßigen, verhornten Krusten. Diese verhornten Krusten enthalten in ihrer Mitte, oft schon ohne Vergrößerungsglas wahrnehmbar, einen kleinen trichterförmigen Knoten, der von einem dünnen, weißlichen Wulst umgeben ist. An den Rändern des Handrückens sieht die Haut teilweise schon wie schwarze Baumrinde aus. Einen eben solchen Eindruck macht auch die Haut über den Metacarpophalangeal-Gelenken. Aber auch die Interphalangeal-Gelenke bedeckende Haut ist stark verhornt, und man bemerkt hier richtige hornige Auswüchse von dunkler Farbe, wie sie in ausgesprochenen Fällen von Ichthyosis hystrix vorkommen pflegen. Diese Auswüchse oder Hornstachel sind durch Hautfurchen deutlich voneinander getrennt und gehen bei den geringen, den Fingern noch gestatteten Beugebewegungen, in aller Herrlichkeit auseinander, etwa wie die Stacheln eines Stachelschweines; bei gestreckten Fingern hingegen berühren sie sich und bilden unregelmäßige Gruppen.

Die Haut der Rückfläche der ersten Phalangen ist einfach ichthyotisch und sieht dabei atrophisch aus. Die Haut über den anderen Phalangen ist entweder rau wie eine Baumrinde oder ebenfalls mit solch kleinen Hornstacheln besetzt, wie sie sich an den Gelenken finden. Dies gilt namentlich von den beiden Ringfingern und den beiden kleinen Fingern.

Von den Rändern der Hand- und Fingerrücken dringt die Neubildung auf die Vorderfläche vor und gewinnt hier bald größere

Ausdehnung. Namentlich am Ulnarrand der Hand und des kleinen Fingers und am Radialrand des Daumens stehen die Hornstachel, die je 5–7 mm hoch sind, dicht nebeneinander und bilden so einen langen massigen Saum, so dafs besonders von dieser Stelle die Bezeichnung *Keratoma hystriciforme* paßt.

Auf der linken Hohlhand ist die Erkrankung noch etwas stärker als auf der rechten ausgeprägt; hier sitzen auf dem Thenar und Hypothenar, sowie an der Radio-palmar-Furche lange Züge von Kegeln und rauher, unregelmäßig gestalteter Hornmasse, von dunkelroter oder schmutzig rotgelber Farbe. Auf der rechten Hand sind diese Teile nur von einer narbigen oder sich rau anfühlenden Haut bedeckt. Im innersten, am wenigsten ausgesetzten Teil der Hohlhand findet man die Epidermis etwas verdickt und gelblich, mit einer kaum nennenswerten Abschilferung an denjenigen Punkten, die der Reibung am meisten ausgesetzt sind. Der Panniculus unterhalb dieser gelblichen Epidermis ist atrophiert, so dafs man die Verzweigungen der oberflächlichen, etwas vergrößerten Venen deutlich kann durchschimmern sehen.

Die ganze Palmarfläche der Finger sitzt dagegen voll von hornigen, mehr oder weniger warzenartigen Massen; nur die Fingerspitzen und die Gelenkfalten sind frei. An den Fingerrändern stehen die umfangreichsten Hornegebilde dicht gedrängt nebeneinander.

Alle diese Hornegebilde, von deren Einzelbeschreibung ich absehe, sind völlig unempfindlich gegen Reiben, Druck und Zug. Sie sind von keinem stärker injizierten Gewebe umgeben. Ihre Hornmasse ist eine kompakte, die sich nicht losreißen läßt, so starke Gewalt man auch anwendet. Die Schweifsabsonderung geht zwischen diesen Hornfelsen und überall sonst an der Hand ungehindert vor sich. Auch hat Patientin an den Händen niemals besondere Empfindungen gehabt. Es besteht nirgends eine Spur von Cyanose, und nur die oberflächlichen Venen scheinen etwas erweitert. Alle Finger haben normale Gestalt und normalen Umfang; die Nägel sind unversehrt.

Die ganzen Fußsohlen sind in Hornmasse eingehüllt; dieselbe erstreckt sich hinten bis zum Gelenk und bedeckt seitlich die Fußränder, besonders da, wo sie am meisten hervorspringen. Der Fuß sieht infolgedessen aus, als steckte er in einem groben, hornigen Pantoffel. Dieser Quasi-Pantoffel ist sehr hart, festsitzend und schwarz. Er ist an den Stellen, wo er dem Drucke und der Reibung ausgesetzt ist, sehr stark verdickt und hat hier ein schwieliges, grob gestreiftes Aussehen, während er an denjenigen Stellen, die frei von Druck und Reibung sind, warzig, stachel förmig oder schuppig aussieht.

Auch an den Füßen hat Patientin ihrer Aussage nach niemals irgend etwas Abnormes gespürt. Ob die Schweifsbildung hier verändert sei, weiß sie nicht anzugeben; die Nägel sind etwas vergrößert.

Mikroskopische Untersuchung.

Wie man aus der beigefügten mikroskopischen Abbildung ersieht, ist die Hornschicht in bedeutender und absonderlicher Weise vergrößert. Untersucht man die in der üblichen Weise mit Hämatoxylin, Pikrokarmín u. s. v. gefärbten Schnitte bei geringer Vergrößerung, so findet man, dafs die Hornhaufen insgesamt eine unförmige Gestalt wie Felsen haben. Ihr feinsten Bau scheint an einzelnen Stellen gleichmäßig kompakt, an anderen Punkten scheint er aus groben, geschlängelten Bündeln homogener Hornmasse ohne eine Spur von Zellbildung zu bestehen; die Bündel sind hier sehr dicht. Wieder an anderen Stellen finden sich groÙe Inseln, in denen zarte und wenig gefärbte Hornbündel netzartig lagern und eine Art geschlängeltes Maschenwerk bilden; und endlich trifft man auf kleine Bezirke, in denen der zellige Bau deutlich erhalten ist und viele Überreste mit Karmin nur schwach gefärbter Kerne unregelmäßig durcheinander liegen. Bei stärkerer Vergrößerung erweisen sich diese Bezirke als von Epithelzellen gebildet, die durch die hornige Umwandlung, deren Beute sie werden, bereits wesentlich verändert sind, jedoch haben sie sich noch einen unförmlichen Rest ihres trüben und feinkörnigen Protoplasmas erhalten; auch ihr Kern ist noch da, zwar verzerrt, läßt

sich aber noch leidlich gut färben. Diese noch nicht ganz verhornten Zellhaufen, die in der Spitze der groÙen Hornfelsen noch zahlreich vorhanden sind, verlieren sich unmerklich in der homogenen und dichten Hornmasse, die sie umgibt und einschließt. Die Schicht OEHL ist stellenweise völlig von einer dichten Hornmasse verdrängt; an anderen Punkten dagegen ist sie noch durch vier bis fünf Reihen abgeplatteter, polygonaler, kernhaltiger Zellen bezeichnet; doch sind die Zellen bereits verzerrt und geschrumpft und mit kleinen schwarzen Körnern bedeckt, durch die der schwach gefärbte Zellkörper undeutlich wird.

Die Körnerschicht scheint überall etwas dichter als gewöhnlich zu sein; ihre Zellen sind abgeplattet, und die Keratohyalinkörner sehen wie ganz zerrieben aus.

Die Stachelschicht erscheint etwas umfangreicher. An einzelnen Punkten sind die Basalzellen gegeneinander gerichtet, als wären sie zusammengepreÙt, desgleichen die Zellen der Schleimschicht; die plasmatischen Zellzwischenräume sind hier kaum miteinander verbunden. An vielen anderen Punkten erscheinen die Zwischenräume schwach erweitert und der Schleimkörper mäÙig hypertrophiert.

Die Papillen des epidermoidalen Bindegewebes sind etwas verlängert und stellenweise auch etwas vergrößert. Im Innern der Papillen gewahrt man stark erweiterte GefäÙe, die von wenigen infiltrierten Rundzellen umgeben sind. Am Ende der Papillen ist die Infiltration eine sehr dichte und erfüllt fast die ganze Papillarhöhle. Nach abwärts von den Papillen zur Cutis hin wird die Infiltration allmählich immer schwächer, so dafs man sie in der eigentlichen Cutis nur noch um die GefäÙe und Schweifsdrüsengänge trifft.

An der Cutis bemerkt man keine starken Veränderungen. Die Zahl der festen Kerne ist sicher recht vermehrt; dennoch entfernt sich das Aussehen der Bindegewebsbündel wenig vom Normalen. Die Schweifsdrüsen sind, abgesehen von der Zellinfiltration, die den Ausführungsgang bis zum Ende der Papillen begleitet, nicht als erkrankt zu betrachten. Die Lichtung der Ausführungsgänge ist auch in den hervorragenden Epidermistteilen völlig erhalten. Talgdrüsen finden sich nicht in den Schnitten.

Fassen wir das, was die Schnitte uns bei schwacher Vergrößerung lehren, kurz zusammen, so müssen wir sagen, dafs die jählen Unterbrechungen zwischen den Hornfelsen in inniger Beziehung zu den Hautfurchen stehen, und dafs diese Hornfelsen auf Gruppen von Papillen aufgelagert sind, die sich durch besondere GröÙe auszeichnen und die übrigen Papillen hügel förmig überragen. Und ebenso entspricht die verschiedenartige Gestaltung der gewaltigen Hornschicht genau der GröÙe der Papillen und ihrer bald stärkeren, bald schwächeren zelligen Infiltration.

Diagnose und Klassifizierung.

Offenbar kann hier nicht von einer Keratodermis palmaris et plantaris die Rede sein, obschon diese Form nicht gerade selten zu einer anderweitigen Keratodermis, wie das *Eccema chronicum*, die *Psoriasis*, der *Lichen ruber* planus, die *Pityriasis rubra pilaris* u. s. w., hinzutritt, denn keine dieser Hautkrankheiten war auch nur andeutungsweise vorhanden. Das Nämliche gilt von der *Ichthyosis*, die gleichfalls eine Keratodermis ist. Denn wenn Patientin auch einzelne Merkmale der *Keratosis ichthyosoides* an der äußeren Armfläche und im Gesicht aufwies, so kann man deshalb doch nicht sagen, dafs sie an *Ichthyosis* litt, mag man diesen Begriff auch noch so weit fassen, wie man will. Ebenso wenig kann eine Keratodermis infolge von Syphilis oder von allzu lange fortgesetztem Arsenikgebrauch in Frage kommen. Und endlich läßt sich auch das *Eccema keratodes* ausschließen, da dasselbe ganz andere Symptome macht. Wir müssen also bei der Annahme einer Keratodermis der Extremitäten verweilen, oder, wie die Bezeichnung jetzt in einem Wort lautet: *Akrokeratom*, die man mangels einer genaueren Kenntnis als Krankheiten *sui generis* betrachtet.

Aber selbst unter den als *Akrokeratomen* bislang veröffentlichten Fällen finden wir auch bei aufmerksamster Prüfung nicht einen, der

sich dem soeben mitgeteilten an die Seite stellen liefse. Das gilt ebensosehr von den vier von BESNIER aufgestellten Typen des Akrokeratoms (Bd. II *dieses Atlas*) und von dem UNNASchen Fall (*Vierteljahrsschr. f. Derm. und Syphilis*, 1883), der dem ersten der vier BESNIERSchen Typen entspricht, wie von den BROOKESchen Fällen (*Monatsh. f. pr. Derm.* XII, 4 und XIV, 3), die sich dem zweiten Typus nähern, und dem von HALLOPEAU (*Bull. de la Société Franç. de Derm.*, März 1891), der dem vierten Typus entspricht. Auch die sonderbaren Fälle von NEUBURGER (*Monatsh. f. pr. Derm.*, XIII, 1) und von AZUA (*Journ. des Mal. cut. et syph.*, 3. 1892) weichen von dem meinigen bedeutend ab. Und endlich darf auch der Fall von H. HEBRA (*Wien. dermat. Gesellsch.*, 28. Mai 1890) nicht mit dem von mir beschriebenen identifiziert werden, wenn sich beide auch in Bezug auf ihre verruköse Form sehr nahe stehen. Ob sonst noch dem meinigen gleiche Fälle in der dermatologischen Literatur vorhanden sind, ist mir nicht bekannt. Einstweilen erblicke ich in diesem Fall, den ich als *Akrokeratoma histiciforme hereditarium* bezeichne, eine große Seltenheit.

Pathogenese und Wesen der Krankheit.

Gelegentlich der Besprechung des Falles von HEBRA, betreffend *Keratosis verrucosa palmarum et plantarum cum Hyperhidrosi* (*Arch. f. Derm. und Syph.*, 1889. S. 957), stellte KAPOSI eine geistreiche Ansicht auf, derzufolge derartige Erkrankungen der Extremitäten nach vasomotorischen Störungen nervösen Ursprungs entstanden. In meiner jüngsten Abhandlung über *Autotoxische Keratodermiden* habe ich mich bereits dahin ausgesprochen, daß diese vasomotorischen Störungen nur ein Glied in der langen Kette pathologischer Veränderungen ausmachten, welche die Pathogenese dieser und aller ihr nahe verwandten Hautkrankheiten bildeten. Wie die mikroskopische Untersuchung gezeigt hat, besteht die Krankheit in einer leichten, chronischen Entzündung der Epidermis, was sich namentlich an dem

Stroma papillare deutlich ausprägt. Ich glaube daher, mit Recht meinen Fall zu denjenigen Dermatosen zählen zu dürfen, die ich keratophorische Katarrhe der Haut genannt habe, dies sind die Keratodermiden. Zur Erklärung dieses chronischen Katarrhs ist die vasomotorische Störung allein nicht genügend, und auf alle Fälle verlangt die vasomotorische Störung auch wieder ihre Erklärung. Ich glaube nun, die entlegene und verborgene Ursache aller Fälle von Keratodermiden in einer Autointoxikation suchen zu müssen. Letztere ist die Folge einer allgemeinen Ernährungsstörung und äußert sich in verschiedener Weise, unter anderem auch in einem chronischen Katarrh der sekretorischen Organe (des émonctoires). Alle Akrokeratome sind Keratodermiden, die sich auf die Weise völlig erklären lassen und die von solchen Fällen veröffentlichten Krankengeschichten liefern, obschon sie auf diese Ätiologie gar keine Rücksicht nehmen, meiner Theorie doch eine bereitwillige Stütze.

Behandlung.

Die Hände und Füße der Patienten wurden sorgfältig in Salicylpflaster eingewickelt, infolgedessen stießen sich schon nach ungefähr einer Woche alle hornigen Auswüchse und alle harte Epidermis ab. Die Kranke hat dann noch für lange Zeit Handschuhe aus dem nämlichen Pflaster getragen. Dennoch bilde ich mir nicht ein und kann ich mir nicht einbilden, in dem Salicylpflaster ein gründliches Mittel gegen die Krankheit zu besitzen, denn die durch das Alter und die sonstigen Störungen im Organismus der Frau geschaffenen Krankheitsbedingungen sind ja nicht wegzubringen. Damit soll aber keineswegs gesagt sein, daß jedes Akrokeratom sich als unheilbar erweisen müsse. Ist die von mir vermutete Pathogenese richtig, so muß vielmehr die Zeit kommen, wo eine große Zahl dieser Dermatosen — Keratodermiden und andere Formen — die bislang noch für unheilbar galten, dieses trostlose Beiwort verlieren; — und die weitere Erfahrung wird mir Recht geben!

Akrokeratoma hystriciforme hereditarium.

By

PIERLEONE TOMMASOLI.

History.

Madelaine V., a workwoman aged 66, of short stature and wretched aspect. She remembers nothing as to the life and death of her parents: nevertheless she recollects very distinctly that her mother as well as her grandmother suffered from the same infirmity on the hands and feet more seriously than she does now.

The patient has had the ordinary illnesses of childhood. At the age of 14 the catamenia appeared, and they continued always painful and profuse till the age of 55. She has suffered at various periods of her life from profuse leucorrhœa. She has always lived quietly, without cares, without violent emotions, shocks or nervous disturbances. She has always slept well and appetite and digestion have always been perfect; she recollects however having been habitually constipated.

In her youth she worked hard in the country under good hygienic conditions and she states that her skin was always "fine, beautiful and healthy like that of the angels."

At the age of 24 she married and of this marriage she had five sons only one of whom survives and he is at present in America. Regarding him no information of any interest is forthcoming. Of the other four sons, one died soon after his birth from an unknown cause; the second died at the age of 5 years from dysentery; the others died seriously dropsical, the one at the age of 9, the other of 3 years after having been ill for a long time.

At the age of 40 the patient had a serious attack of smallpox; after this she enjoyed good health for 15 years.

History of the Disease.

The patient is still of moderate intelligence; she has a good though fairly quick temper. Nevertheless for some ten years back she says she has got much thinner, especially within the last few months when having been left a widow she has several times suffered from hunger. For a month back she has also suffered from moderate dysentery.

The skin affection from which she now suffers began to show itself after the menopause coincidentally with the general wasting. Before that time the patient has no recollection of having had any itching or scalliness in any part of her body. She states that afterwards the affection developed slowly and insidiously till it attained its present proportions. Only in the last few years there occurred on several different occasions an event which in the patient's opinion powerfully assisted in increasing the skin affection already existing on the hand and changing the appearance of the skin in all the other uncovered parts of the body. This was an erythema or rather an epidermitis of great gravity which recurred for seven or eight years (very slightly on the face, but more marked, more obstinate and more troublesome on the backs of the hands) every time the patient was forced to work in the fields, and to be long exposed to the sun's rays. The attack, like the common dermatitis of pellagra patients, always lasted more than a month, and especially on the parts most severely affected ended, on some parts of the hands, in increasing the roughness, thickening and harshness already present in the epidermis, and in other zones in causing an abundant epithelial exfoliation and leaving behind it the atrophico-cicatrical aspect commonly seen on the backs of the hands of all those who have suffered for several years from pellagra. The cutaneous lesions of the hands which, as will be seen, appear widely different from those of the feet, showed themselves first at the more projecting points of the

palmar surface of the hand and fingers and afterwards became more evident and more characteristic on the edge and on certain dorsal zones of the hand.

Present State.

The whole skin of the exposed regions is wrinkled, harsh, dark and dry as in individuals slightly affected with ichthyosis. On the face the skin of the bridge of the nose and of the cheeks presents a remarkable ichthyosoid keratonosis as well as the skin covered by the eyebrows and the most central zone of the forehead. The lips show a prolabium cyanotic macular and atrophic such as is ordinarily seen in all old villagers and more especially in the subjects of pellagra; the patient's hair has become thin but there are no bald patches.

On the extensor aspect of the arms the skin presents all the characters of grave ichthyosic xeroderma from the deltoid region to the dorsum of the hand. On the other hand the skin of the leg is healthy and only on the knee and around the patella are seen some small squamous callosities.

The hands, of which an illustration is appended, are the parts where the most remarkable and most characteristic lesions are presented. Indeed the dorsum — as is seen in all the subjects of pellagra who have been ill for a long time — presents all the marks of a profound atrophy of the skin extending over the whole region of the wrist. Several small conchyliform depressions, atrophico-cicatrical, livid, almost shining, cover all the upper part of the dorsum. The skin, very thin and dry, presents itself in several points of a white-violet tint, in other places yellowish earthy in colour, in other places dark, and it is spontaneously wrinkled in numerous folds. In the more external zones of the dorsum just where these permanent folds abound, the skin is covered with a thick cuirass of dark scaly points, dry and rough to the touch, which are separated from each other by the network of whitish flourey cutaneous furrows. In many of these points the horny epidermis presents itself in small horny crusts, black and irregular. And in the centre of these horny crusts one often also sees without a lens a little, crater funnel-shaped surrounded by a thin whitish fold. On the edges of the dorsum of the hand the skin begins to present definitely the aspect of a blackish bark of a tree.

The dorsal surface of the fingers over the larger part of the palmar articulations also presents this blackish bark-like aspect. Nevertheless, on all the inter-phalangeal articulations the horny change is more pronounced and we find there actual rock-like horny excrescences of a dark colour exactly resembling those seen in the most marked cases of ichthyosis hystrix. These excrescences or horny accumulations are sharply divided from each other by the cutaneous folds, and in the slight movements of flexion which are allowed to the fingers they become separated like the prickles of a hedgehog. But when the fingers are extended they are in contact with each other and form irregular groups.

The skin on the dorsum of the first phalanges is merely ichthyosic with an atrophic appearance. The other phalanges, however, either present an integument rough like the bark of a tree or are themselves covered by little groups of horny hystriciform excrescences similar to those covering the dorsal aspects of the joints. This is more especially the case on the two ring and the two little fingers.

From the dorsal edges of the hand and fingers the horny lesion extends downwards towards the palmar surface, attaining larger proportions as soon as it reaches the margin of the palmar region.

Especially on the ulnar border of the hand and little finger and on the radial border of the thumb the rock-like-horny masses which piled on each other to a height of 5 to 7 millimetres form a long compact border, and it is really in this region that the hystriciform aspect of the keratoma becomes marked.

The palm of the left hand is rather more affected than that of the right; and on the thenar and hypothenar eminences as well as around them in the radio-palmar sulcus are seen on the left hand wide zones formed by cones and rough irregular heaps of horny substance either dark red or dirty yellowish red in colour, whilst on the right hand these regions are covered merely by a shagreen-like epidermis or thick and harsh to the touch like the bark of a tree. In all the more internal and less exposed part of the palmar hollow the epidermis is seen to be somewhat thickened and yellowish with a hardly appreciable exfoliation at the points which are most exposed to friction; underneath this yellowish epidermis the panniculus is atrophied and a ramification of superficial largish veins can easily be seen.

The whole palmar surface of the fingers on the other hand is covered by more or less marked wart-like horny productions with the single exception of the articular folds and the fleshy end of the finger. The edges of the fingers present the horny rock-like masses of the largest size and the most pressed together.

All these horny rock-like masses, which I must dispense myself from describing in detail, are perfectly insensible to friction, to pressure, and to pulling. No congestive peripheral zone surrounds them. Their horny mass is moderately compact and it cannot be pulled away even on strong traction. The sweat secretion among the horny rock-like masses and at all the other points of the hand which are more or less involved is not interfered with; the patient is never conscious of any special sensations in her hands; there is no trace of cyanosis anywhere, and the superficial veins appear only slightly dilated. All the fingers are normal in size and in shape and the nails are healthy.

On the feet the whole plantar surface is as it were clothed with a thick covering of horny substance extending behind up to the fold of the heel and on the side far enough to cover the whole plantar border especially where this projects. The foot thus looks as if it were shod with a coarse horny sandal very hard, very adherent and black. This horny envelope is densest at the points most exposed to pressure and friction. Where there is pressure the covering has a callous coarsely stratified aspect. On the other hand at the points out of the way both of pressure and friction the covering appears warty, hystriciform or scaly.

On the feet also the patient does not recollect ever having had any abnormal sensation and she does not know if there is any change in the sweat secretion; the nails are rather large.

Histological Examination.

As shown in the histological illustration here appended the horny layer of the epidermis is enormously and grotesquely thickened. On looking at the sections stained after the usual methods with haematoxylin, picrocarmine etc. under a low power, it is found that the horny masses are as a whole shaped irregularly like rocks; their minute structure seems in some points uniformly compact, in others it looks as if it were made up of coarse wavy bundles of equally compact horny substance without a trace of cellular structure and the bundles are closely pressed together; at other points it presents large islands in which the thin and slightly coloured horny bundles are arranged as an irregular network forming a large wavy sheet; at other points again are seen small zones in which the cellular appearance is distinctly preserved and many remains of nuclei slightly stained by the carmine are irregularly approximated to each other. Under a higher power these zones are seen to be formed by a condensation of epithelial cells which appear already to be greatly changed by the horny degeneration to which they are subject; but they still preserve a shapeless remnant of protoplasmic substance,

opaque and finely granular with a deformed nucleus which nevertheless still stains distinctly enough. These heaps of cells not yet entirely cornified which are still met with high up in the thickness of the large, rocky, horny masses become gradually lost in the homogeneous and compact horny substance which surrounds and encloses them. OHREL's layer at some points has been entirely replaced by a compact horny substance; at other points on the other hand it is represented by four or five lines of flattened polygonal cells with a nucleus already deformed; shrunken and covered with small blackish granulations which blur the faintly stained cellular body.

The granular layer appears everywhere rather more dense than usual; its cells present a flattened aspect and the granules of keratohyalin might be described as perfectly crushed; the prickly layer is somewhat increased in volume. In some parts the basal cells lie one against the other as if they were compressed and also the cells of the mucous layer; the intercellular plasmatric spaces are at these points hardly distinguishable. In many other points the spaces appear slightly dilated and the mucous layer presents the characters of slight hypernutrition. The connective stroma presents papillae slightly elongated and in some points also a little thickened. In the interior of the papillae are seen greatly dilated vessels surrounded by a moderate number of infiltrated round cells. At the end of these papillae the infiltration is almost intact and fills the whole papillary hollow. Descending from the papillae to the cutis the infiltration becomes progressively less dense, whilst on reaching the cutis it is found only around the vessels and the sweat ducts.

The derma shows no great changes. The number of fixed nuclei is certainly much increased; nevertheless the appearance of the connective bundles nearly approaches the normal. The sweat glands, with the exception of the slight cellular infiltration which surrounds the duct up to the end of the papillae, may also be called normal. The lumen of their excretory ducts is perfectly preserved even in the more superficial parts of the epidermis; no sebaceous gland is seen in the sections.

On summing up comprehensively all that is seen in the sections studied under a low power it is seen that the sharp separations of the horny rock-like masses from each other are in intimate connection with the cutaneous furrows; that these rock-like masses are superimposed on groups of papillae rather larger than the others, which project like hillocks above the papillary level; and lastly that the varying configuration of the enormous horny layer is in intimate connection with the degree of projection and with the greater or lesser cellular infiltration of the papillae themselves.

Diagnosis and Nosological Classification.

In this case it is very clear that we cannot speak of these *palmar and plantar keratodermes* which are associated with and frequently form part of the nosological picture of other autotoxic keratodermes such as chronic eczema, psoriasis, lichen ruber planus, pityriasis rubra pilaris etc. for of these keratodermes there was no trace.

The same thing may be said as regards ichthyosis, which also belongs to the keratodermes, for if the patient presented some marks of ichthyosoid keratosis on the outer side of the arms and at some points of the face, nevertheless she could not be said to be suffering from ichthyosis even in the more extended sense which I give to that nosographical expression. Neither can we speak of keratodermes consecutive to the prolonged use of arsenic or to syphilis. Lastly localised eczema keratodes must also be excluded since its appearances were clearly altogether different. Consequently we are limited to the keratodermes of the extremities or as we now express it in a single word the akrokeratomata, which up to the present owing to want of knowledge as to their etiology have been looked upon as essential.

Nevertheless whether we examine attentively the four types of these akrokeratomata accepted by BESNIER (V. 2^d fasc. of this *Atlas*) whether we compare them with the case of UNNA (*Vierteljahr. f. D. u. S.*

1883) which represents the first of BESNIER's four types or with the cases of H. G. BROOKE (*Monatsh. f. p. D.* XII, 4, and XIV, 3) which closely approximate to the second type; or with the case of HALLOPEAU (*Bull. d. l. Soc. Franc. d. Derm.*, Mars 1891) which represents the fourth type; whether we take the strange case of NEUBURGER (*Monatsh. f. p. D.* XIII, 1) or that of AZUA (*Journ. d. Mal. Cut.* 3, 1892) we do not find one case analogous with the one here described. Even H. HEBRA's case (*Wien. dermat. Gesellsch.*, May 28, 1890) although its warty form makes it morphologically approximate to my case cannot be confused with it. I do not know if other cases of the kind which mine may resemble have been recorded in dermatological literature. For this reason I venture to present my case as a rarity under the special name of *akrokeratoma hystriciforme hereditarium*.

Pathogenia and Nature of the Disease.

In order to explain H. HEBRA's case of *keratosis verrucosa palmarum et plantarum pedis* associated with hyperhidrosis (*Arch. f. D. u. S.* 1890, 6, p. 957). Professor KAPOSI propounded an ingenious theory according to which these lesions of the extremities are to be regarded as the effect of vaso-motor disturbances of nervous origin. I have already maintained in my recent work „Über autotoxische Keratodermiden“ that the vasomotor disturbance can only be one link in the long chain of morbid facts which constitute the pathogenesis of that affection and of all the others which have close relations of affinity therewith. As the results of the histological examination have shown us, the affection is clearly represented by a slight and chronic inflammatory process in the epidermis the marks of which are particularly visible in the papillary stroma. I therefore consider myself justified in including this affection among those which I have called keratophorous catarrhs

of the skin, that is to say among the keratodermes. The vaso-motor disturbance by itself is insufficient to account for this chronic catarrh and in any case the question of the source of this vaso-motor disturbance must be considered. I believe that I have come very near to the distant and mysterious origin of these morbid phenomena in thinking that all keratodermes are produced by an auto-intoxication which is a consequence of a disturbance of general nutrition and which presents itself under a thousand different forms, among which must be mentioned the chronic catarrhs of the emunctories. All the akrokeratomata are keratodermes which can be perfectly explained in this manner, and the clinical histories of these affections which have been published, although they have not been collected and arranged in accordance with this etiological criterium, give much support to such a theory.

Treatment.

The patient's hands and feet were carefully wrapped up in salicylic acid plaster and after about a week all the horny excrescences as well as the whole of the hard epidermis could be detached. Afterwards the patient continued for a long time to wear gloves made of the same plaster.

Nevertheless I do not think that I have treated the affection radically and I certainly had no idea of doing so, for the conditions, henceforth irremediable, in which age and her other ailments had placed the patient must be taken into account. I do not think, however, that all akrokeratomata would be likely to prove refractory to radical treatment. If the pathogenic idea which I have formed is sound the day must come when a large number of these skin affections (keratodermes or whatever else they may be) which now are looked upon as incurable will lose that sad attribution; both experience and practice will show this.



Akrokeratoma hystericiforme hereditarium.

Par

PIERLEONE TOMMASOLI.



INHALT

der früher erschienenen 8 Hefte.

Heft I.

- I. MALCOLM MORRIS, Lymphangioma circumscriptum.
- II. P. G. UNNA, Ulerythema acneiforme.
- III. H. LELOIR, Lupus demi-scléreux de la langue.

Heft II.

- IV. ERNST SCHWIMMER, Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.
- V. { ERNEST BESNIER, Keratoderma symmetrica erythematosa.
- { VITTORIO MIBELLI, Angiokeratoma.
- VI. A. POSPELOW, Ulcus molle mammae.

Heft III.

- VII. H. HALLOPEAU, Dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique.
- VIII. P. G. UNNA, Parakeratosis scutularis.
- IX. E. C. PERRY, Adenomata of the sweat glands.

Heft IV.

- X. S. POLLITZER, Acanthosis nigricans.
- XI. V. JANOVSKY, Acanthosis nigricans.
- XII. EMILE VIDAL, Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse.
- XIII. A. R. ROBINSON, Xanthoma diabeticorum.

Heft V.

- XIV. H. v. HEBRA, Hyperkeratosis striata et follicularis.
- XV. { E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut.
- { N. MANSUROFF, Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.
- XVI. T. COLCOTT FOX, Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

Heft VI.

- XVII. MITCHELL BRUCE, Anomalous discolouration of the skin and mucous membranes.
- XVIII. L. JACQUET, Ulcères trophiques. Syringomyélie. (Myélite Cavitaire.)
- XIX. { S. GIOVANNINI, Canities unguium.
- { P. G. UNNA, Leukonychia et Leukotrichia.

Heft VII.

- XX. ERNEST BESNIER, Farcin chronique térébrant.
- XXI. G. LEWIN und J. HELLER, Cornua cutanea syphilitica.
- XXII. H. G. BROOKE, Keratosis follicularis contagiosa.

Heft VIII.

- XXIII, XXIV. J. DARIER, Psorospermo folliculaire végétante.
- XXV. E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Zwei Fälle von Darierscher Dermatoze.

INHALT.

XXVI.

V. BABÈS, Sur une forme particulière de pemphigus malin.

XXVII, 1.

VITTORIO MIBELLI, Forme non commune de Kératodermie: »Porokeratosis«.

XXVII, 2.

ARNOLD SACK, Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmica).

XXVIII.

PIERLEONE TOMMASOLI, Akrokeratoma hystriciforme hereditarium.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

P. G. UNNA
HAMBURG

MALCOLM MORRIS
LONDON

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

X.

(1893: II.)

LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatfachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitsstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges Wachsmo-
dell herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatalogie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, dafs sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverständene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewifs nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Nomenklatur.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Bis sich ein häufigeres Erscheinen als notwendig erweist, werden jährlich zwei Hefte im grössten Folioformat ausgegeben werden. Einzelne Hefte werden vorläufig nicht abgegeben. Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt, ebensowenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant, wodurch anderseits eine eventuelle künftige Zusammenfassung von Jahrgängen nicht ausgeschlossen ist.

Der Subskriptionspreis für die in einem Jahre erscheinenden Hefte beträgt Mk. 20.—. Nach Ablauf des Erscheinungsjahrs wird eine wesentliche Erhöhung des Preises vorbehalten.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 34.

Leopold Voss.



Perifolliculitis necrotica.

Von

V. JANOVSKÝ.

Anamnese.

F. F., 38 Jahr, Tagarbeiter, wurde sub P. No. 12691 den 11. November auf die Dermatologische Klinik aufgenommen. Die Anamnese ergibt mit Rücksicht auf die jetzige Erkrankung sehr geringe Anhaltspunkte. Der Vater des Patienten starb an einer Lungenaffektion, von seiner Mutter, die noch lebt, sowie von seinen Geschwistern weiß der Kranke nichts Näheres anzugeben. Eine venerische Infiltration stellt derselbe in Abrede. Die jetzige Affektion soll etwa 8 Wochen dauern und ohne eine dem Kranken bewußte Ursache entstanden sein. Im Anfange bildete sich ein etwa linsengroßes Knötchen in der rechten Unterkiefergegend, dem bald eine ähnliche Stelle linkerseits nachfolgte. In der nächsten Umgebung entstanden kleinere Infiltrate, welche zusammenfloßen, sich vergrößerten und endlich alle durchbrachen. Eine dem Kranken vom Arzte verordnete weiße Salbe brachte keine Besserung, sondern es bildeten sich bei vorschreitendem Zerfälle des Infiltrates Geschwüre, welche besonders in die Tiefe sich ausbreiteten. Hierbei stellten sich Schmerzen in den betreffenden Partien und auch Schlingbeschwerden ein, welche jedoch nach einiger Zeit wieder verschwanden.

Status praesens.

Bei der Aufnahme bot der Kranke folgenden Status praesens: Statur groß von starkem Knochenbau, gut genährt, Fettpolster mäßig entwickelt, Haut und Schleimhäute etwas blaß. T. 37.2. Die physikalische Untersuchung ergibt an der Lunge und am Herzen, sowie an den Innenorganen nichts Abnormes. Die Schleimhaut des Rachens leicht gerötet, ebenso die Schleimhaut des weichen Gaumens. Harnbefund sowie Larynx und Nasenhöhle normal. An den Drüsen, ausgenommen diejenigen Submaxillardrüsen, welche in der nächsten Nähe der Affektion situiert sind, keine Veränderungen. Die Submaxillardrüsen unbedeutend geschwellt und mäßig empfindlich. Die Untersuchung des Nervensystems ergibt allenthalben normale Verhältnisse, ebenso sind die Ergebnisse einer Untersuchung der Formbestandteile des Blutes absolut negativ. An der Haut des Gesichtes, und zwar im Bereiche des behaarten Teiles desselben bloß an den oberen Grenzen über diese Region hinausgreifend, erscheinen nun links und rechts eingreifende Veränderungen, welche durch ihr Aussehen und ihre Konfiguration ein eigentümliches Bild darbieten. Rechts

befindet sich der Sitz der Erkrankung an dem vorderen Drittel des Unterkieferrandes, erstreckt sich medianwärts gegen das Kinn, lateralwärts mit einzelnen Ausläufen gegen den Unterkieferwinkel zu, nach unten zu eine größere Partie der behaarten Submentalgegend einnehmend. Links, fast an der korrespondierenden Stelle, erscheint eine ähnliche Affektion, jedoch etwas kleiner, mit ihrem Längsdurchmesser schief über dem Unterkieferaste gestellt, jedoch ebenfalls in die obere Hals- und Unterkiefergegend ausgebreitet.

Die Haut erscheint an den erwähnten Gegenden infiltriert und zwar ziemlich starr, teilweise über der Basis nicht verschiebbar, durch starkes konsekutives Ödem an den Knochen wie angelötet. In der Mitte und auf der Höhe des Infiltrates zeigt sich beiderseits (rechts und links) ein tiefes, stellenweise kraterförmiges Geschwür, welches sich aus einzelnen sinuösen, peripher sich apponierenden Geschwüren zusammensetzt. Die Ränder sind unregelmäßig gebuchtet, teilweise unterminiert, teils sind dieselben starr infiltriert und fallen steil zur Basis des Geschwüres herab. Das Geschwür secerniert stark einen konsistenten, mit nekrotischen Gewebsetzen gemischten Eiter, auch bedecken ähnliche Fetzen fest adhärierend den Geschwürsgrund. Die einzelnen peripher apponierten Geschwüre sind dann untereinander durch Brücken unterminierter oder zerfallender Haut verbunden. An einzelnen Stellen dringt die Sonde tief in das Unterhautzellgewebe. Die Umgebung der Geschwüre ist starr infiltriert und bietet ein lehrreiches Bild der Entstehung und Entwicklung des ganzen Prozesses. In der Umgebung des Geschwüres und angrenzend an dasselbe finden sich kleinere Geschwürchen von Stecknadelkopf- bis Linsengröße von gleicher Beschaffenheit, wie die größeren, oben beschriebenen, nebstdem kleine Infiltrate von exquisit follikulärem Typus, welche sich in zweifacher Weise präsentieren. Teilweise bieten dieselben das bekannte Bild der Sykosis. Das Infiltrat ist um das Haar herumgelagert oder das Haar durchbohrt den weiterhin entstandenen Absceß und läßt sich mit Leichtigkeit daraus entfernen. Nebstdem jedoch kommen auch Infiltrate vor, welche streng umschrieben einen deutlich follikulären Typus zeigen, ohne topographisch an ein Haar gebunden zu sein, und welche denselben Verlauf wie die obenbeschriebenen mitmachen. Solche Bilder bietet sowohl die Haut der näheren als der weiteren Umgebung der Geschwüre, und bieten die Infiltrate alle Übergangsformen vom konischen leichten Infiltrate bis zum tieferen Zerfall,

Perifolliculitis necrotica.

By

V. JANOVSKÝ.

F. F., 38 years of age, labourer, entered the dermatological clinic (sub P. No. 12691) on the 11th of November. The history of the patient has very little bearing upon the present affection. His father died of an affection of the lungs, and patient can give no information regarding the health of his mother, who is still alive, or of his brothers and sisters. He denies having had any venereal disease. He states that the present affection began about eight weeks ago, without any apparent cause. It commenced by a nodule, the size of a lentil, forming in the right sub-maxillary region, which was soon followed by a similar one on the left side. Smaller infiltrations sprung up around them; they became confluent, increased in size, and finally broke down. A white ointment, prescribed for him by a physician, brought about no improvement; but from the continued necrosis of the infiltrated tissue ulcers formed, and spread chiefly downwards. This was accompanied by pain in the affected parts, and dysphagia, which disappeared after some time.

Present condition.

The following was the condition of the patient on admission into the hospital: Tall, large frame, well nourished, adipose tissue moderately developed, skin and mucous membranes rather pale. Temperature 37.2 C. Physical examination revealed nothing abnormal in the lungs, heart, and internal organs. Mucous membrane of the pharynx and of the soft palate slightly reddened. Nares and larynx normal; urine also normal. No glandular changes except in the sub-maxillary glands nearest the affected part. The sub-maxillary glands slightly swollen, and rather tender. Examination of the nervous system revealed no abnormality, and examination of the constituents of the blood gave absolutely negative results. Considerable changes are to be seen now on the right and left sides of the face. These changes are confined to the region of beard, except at its upper part where they extend above it; their appearance and configuration being very peculiar. On the right side the affection is located on the anterior third of the sub-maxillary margin, extending in the median line

towards the chin, and laterally with some offshoots towards the angle of the jaw, and below occupying a considerable part of the bearded submental region. A similar condition is to be seen on the left side, occupying almost the same situation. It is, however, rather smaller, with its longest diameter passing obliquely over the ramus of the jaw, and extends likewise into the upper part of the neck and submental region.

The skin over the regions referred to appears to be infiltrated and rather rigid, partly immovable on its lower surface, as if adherent to the bones in consequence of repeated attacks of oedema. In the middle and on the most elevated part of the infiltration a deep and partly crater shaped ulcer is seen on both sides (right and left), formed by single sinuous ulcers joining together. The edges are irregularly sinuous, partly undermined, indurated, and steep. It secretes a considerable amount of thick pus mixed with shreds of necrosed tissue, similar shreds are firmly adherent to the floor of the ulcer. The margins of the various ulcers are connected by bridges of undermined or disintegrated skin. At some points a probe can be passed deeply into the subcutaneous tissue. The neighbourhood of the ulcer is indurated and gives an instructive representation of the origin and development of the whole process. In the neighbourhood of the ulcer, and close to its margins, are smaller ulcers, from the size of a pin's head to that of a lentil, of a similar constitution to the large ones just described, and also small infiltrations of a perfect follicular type, which show themselves in two different ways. Some of them present the well known appearance of Sycosis. The infiltration is around the hairs, or the hairs perforate a subsequently developed abscess, and can be readily pulled out. Others appear as infiltrations of a distinct follicular type, strictly circumscribed, without being confined to the hair follicles, and pass through the same stages as those first described. The skin in the immediate neighbourhood of the ulcers as well as a little beyond it presents the same appearance. The infiltrations show all transitional stages between the slight conical infiltration and the more advanced disintegration.

Perifolliculite nécrotique.

Par

V. JANOVSKÝ.

F. F., 38 ans, journalier, fut reçu le 11 novembre à la clinique dermatologique et inscrit sous le numéro 12691. On ne trouve dans les antécédents que peu de points qui aient un rapport avec l'affection actuelle. Le père a succombé à une affection pulmonaire; le malade ne peut donner sur sa mère, encore vivante, ni sur ses frères et soeurs de renseignements précis. Il nie toute affection vénérienne. La maladie actuelle date d'environ 8 semaines, elle est apparue sans cause connue du malade. Au début se forma, dans la région sous-maxillaire droite un nodule, de la grosseur d'une lentille environ, bientôt un semblable apparut du côté gauche. Tout autour parurent des foyers d'infiltration plus petits, qui confluaient et augmentaient; à la fin tous percèrent. Un médecin ordonna un savon blanc; l'usage n'en amena aucune amélioration, mais par suite des progrès de l'infiltration se formèrent des abcès, qui s'étendirent surtout en profondeur. Bientôt parurent dans les régions atteintes des douleurs, des crampes; cependant elles disparurent au bout de quelque temps.

Etat actuel.

A la date de l'admission, on constate l'état suivant: stature élevée, puissant squelette, bon état de nutrition, système graisseux modérément développé, la peau, les gencives sont un peu pâles. T. 37.2. On ne trouve à l'examen physique, rien d'anormal dans le poulmon, le coeur, les organes internes. La muqueuse buccale, celle du voile du palais sont légèrement rouges. Urine normale. Larynx, cavités nasales sains. Il n'existe aucune modification des glandes situées dans le voisinage de l'affection, à l'exception des sous-maxillaires. Celles-ci sont tuméfiées, mais très-légèrement et un peu sensibles. L'étude du système nerveux le révèle normal à tous les points de vue, l'examen des éléments du sang reste négatif. Sur la peau du visage, dans la région de la barbe, qu'elles ne dépassent que par leurs limites supérieures, se trouvent à droite et à gauche des altérations profondes, qui par leur aspect extérieur, leur configuration sont vraiment particulières. A droite, la lésion occupe le tiers antérieur du rebord du maxillaire inférieur, s'étend sur la ligne médiane vers le menton,

latéralement, donne quelques prolongements vers l'angle du maxillaire, et en bas comprend une grande partie de la région de la barbe, sous le menton. A gauche, presque symétriquement, se voit une lésion semblable, un peu plus petite, dont le long diamètre suit obliquement la branche du maxillaire, mais qui s'étend aussi dans la région supérieure du cou et la zone sous-mentale.

La peau, dans les régions mentionnées, paraît infiltrée et assez indurée; en partie, on ne peut la soulever du plan profond, elle est comme soudée aux os par un oedème secondaire intense. Au milieu, et à la partie saillante de l'infiltration se voit à droite et à gauche un abcès ulcéré, profond, cratériforme par places, et autour se trouvent des abcès irréguliers, juxtaposés à sa périphérie. Les bords sont creusés irrégulièrement, très-minces en certains points, en d'autres profondément infiltrés et tombent à pic jusqu'à la base de l'abcès. L'abcès secrete en abondance un pus consistant, mêlé de faisceaux conjonctifs nécrosés, et des faisceaux semblables, très-adhérents, recouvrent le fond. Les abcès périphériques sont séparés les uns des autres par des ponts de peau mal limités, ou en voie de destruction. En quelques points on peut faire pénétrer une sonde profondément dans le tissu conjonctif sous-cutané. La périphérie des abcès est indurée, infiltrée et offre un tableau très-précis du processus entier à son origine et dans son développement. Autour de l'abcès principal, à sa limite, on trouve de tout petits abcès — leur grosseur varie de celle d'une tête d'épingle à celle d'une lentille — leur structure est la même que celle des plus gros qui ont été décrits, en outre on voit de petits points infiltrés, offrant le type parfait des foyers de folliculite; ils se présentent sous deux aspects. Les uns ont le type connu du sycosis. L'infiltration s'étend autour du poil, ou bien le poil traverse l'abcès développé à distance, et est extirpé avec facilité. Mais il existe d'autres foyers d'infiltration, nettement limités, à type nettement folliculaire, qui ne dépendent pas d'un poil et ont cependant la même évolution que les foyers précédents. Ces lésions s'observent dans la peau aussi bien à distance qu'auprès des abcès, et on observe dans les foyers d'infiltration toutes les formes de passage depuis l'infiltration légère, formant un petit cône, jusqu'à l'état de nécrose profonde.



Perifolliculitis necrotica.

Von

V. JANOVSKÝ.

Meisselbach, Leipzig, 1901.

Miliūm congenitale (en plaques).

By

H. RADCLIFFE CROCKER.

On September 30th 1879 a patient was brought to me with multiple congenital lesions of the face and scalp which I had never seen or read of before.

The patient was a boy *æt.* six weeks, and his mother said that his general health had been good from birth with the exception of frequent vomiting, possibly from over-feeding. The mother herself had always had good health, she had been married five years, and during this time had never been ill or even ailing. She had another child aged three years which I saw and examined and it was perfectly healthy. The father was not seen, but his wife said that for the seven years she had known him he had not had a day of illness or seemed out of health in any way.

Distribution. The lesions were distributed in irregular patches as follows:

On the right side of the face in the front of the ear, was an irregular patch 3 inches long by $1\frac{1}{2}$ inches wide reaching to $1\frac{1}{2}$ inches above and $1\frac{1}{4}$ inches below the ear; this was joined by a narrow process to a large patch which was $1\frac{1}{4}$ inches broad, which went across the front of the neck to the other side, sending a process up to the left ear and involving its lower lobe; processes branched off upwards and downwards, the largest $\frac{3}{8}$ of an inch broad going up to the chin; on the left side, above the ear, was a roughly triangular patch $1\frac{3}{8}$ inches by $1\frac{1}{4}$ inches. On the cheek, was an irregularly branched patch, on the left ala nasi, there were small ones, and at the angle between the nose and eye of the same side, was another reaching up to the brow. The largest of all was an irregular patch on the occiput, its greatest diameters being $9\frac{3}{4}$ inches by $2\frac{3}{8}$ inches. In the neighbourhood of the larger patches were a few quite small ones, but there were no others in any part of the body and limbs; the skin being quite healthy and the child well nourished though small for its age. The largest patch and some of the others show indications of being composite, there being in places a sulcus, and sometimes a raised edge on each side of the sulcus.

The colour of the affected parts was a pale reddish yellow, but the degree of redness varied; thus it was redder when the child cried and paler after exposure to cold. The surface was very finely granular consisting of closely aggregated, minute, pale yellow papules; the whole patch was slightly raised above the surrounding skin and quite hairless; the

edge was sharply defined, more raised than the rest and consisted largely of comedones with the usual black tops; these also, were less closely arranged on the borders of some of the sulci which divided the large patches, but a few were seen here and there on the surface of the patches and occasionally one had become inflamed and had suppurated.

The history of their development was: — that the patches were present at birth but more raised than when I saw them viz. $\frac{1}{12}$ of an inch thick; they were red and rough, but there were no distinct pimples the mother said. The nurse took the child the next day to the Middlesex hospital. A week after birth, little yellow heads appeared on the patch on the neck which went away in another week. The patches had been gradually fading ever since, being less prominent and paler, but their area has remained unaltered except the small patch at the inner angle of the orbit which the mother thinks is a little larger, but this statement must be accepted with reservation.

The case was shown at the Clinical society and published in Vol. XIII of the transactions. At the time it was shown, viz. on Octbr. 10th 1879 there was slight snuffling, but this was not present when first brought to the hospital, and the mother ascribed it to catarrh from exposure during examination. Mr. HUTCHINSON detected an odour which to his mind suggested syphilis, but the child was not kept clean, was constantly vomiting, and there was no corroborative evidence of congenital syphilis in the family history. In deference to Mr. HUTCHINSON's opinion, I had unguentum hydrargyri rubbed into the trunk for a month, but the eruption was unaltered, except that there were not so many comedones and the edge therefore resembled the surface, but was a little more raised.

It is to be noted, that there were undoubted comedones on the edge and sometimes on the surface, while the individual granules of which the patch was mainly composed looked not unlike milium on a very small scale, but of a yellowish or reddish tint. The comedones were, I think, connected with inflammatory enlargement of the component granules, which sometimes went on to suppuration.

None of the members of the society having been able to throw any light upon the nature of the disease, it was referred to a sub-committee consisting of Mr. JONATHAN HUTCHINSON, Dr. ROBERT LIVEING, Dr. DYCE DUCKWORTH and myself.

The child was re-examined by the committee on November 20th 1879. No additional facts as regards the skin lesions were elicited and they agreed that they had been correctly described. On the buttocks there was at the time of examination a papular and scabbed eruption which the mother said had been present a few days. The slight snuffling noticed when the child was first shown to the Society and the vomiting still continued, and the child was emaciating. These last symptoms persisted, and the child died on January 1st 1880 without any further symptoms.

I heard of the child's death on the second day after its occurrence and made an external examination of the body. I removed a portion of the scalp including some of the diseased area at the margin and adjoining part of the healthy skin, but nothing further was allowed. The body was much emaciated, the extent of the lesion on the head and neck had not altered, there was no eruption on the buttocks, and the mother and a friend stated that the eruption seen there by the committee got well in a few days, without treatment.

The committee reported as follows: From its clinical aspects they agreed with the reporter —

1. That the disease was congenital.
2. That there was no alteration in the extent of the lesion after birth.
3. That the patches became red, or pale, and more or less prominent according to the vascularity of the parts, this depending upon heat, cold, excitement etc.
4. That some of the sebaceous glands of the affected parts became distended with secretion (comedo) and subsequently inflamed like an ordinary acne.

They would also add that the snuffling, the eruption on the buttocks and the progressive wasting were strongly suggestive of congenital syphilis, though no corroborative evidence from the family history was obtainable. The disease however did not present any of the features of any known syphilitic lesion.

Microscopical examination. The portion of skin excised was hardened in equal parts of alcohol and $\frac{1}{4}$ percent watery solution of chromic acid, and the sections were stained in haematoxylin.

The epithelial layers did not show any material change, but the papillae were less prominent than in the healthy part. In the upper part of the fatty layer, the cells of which were nucleated and small, perhaps owing to the emaciation, and in the deep part of the corium the fibrous tissue was much increased, and in the more superficial portion of the corium, moderately increased, and in this part, the sebaceous glands were conspicuous, although bands of fibrous tissue passed between the lobes of the sebaceous glands separating them sometimes completely, sometimes incompletely, from the rest of the gland. The glands as a whole were abnormally large.

The hair follicles were in most sections absent, but occasionally a fragment of one was to be seen in the upper part of the section. No sweat structures were found at the first examination, but since the committee's report I have found

fragments of sweat coils and ducts in a few sections. These results point to an inflammation, and the conclusion arrived at by the committee was: That an intra-uterine inflammation led to an increase of fibrous tissue, which by its contraction pressed upon and atrophied the hair-bulbs and sweat glands and partially separated the component parts of the sebaceous glands.

Whether this was of syphilitic origin or not is a question which remained undecided.

In this unsatisfactory condition the whole matter remained, and from that time to this no other case that I am aware of has been recorded, and I regarded it as one of those sports of pathology which I should never meet with again, but on February 19th 1890 a girl *et. 3 months* was sent to me for diagnosis at University College Hospital by my colleague Mr. BILTON POLLARD from the North Eastern Hospital for children. The child had a patch on the left cheek, just in front of the ear, which immediately recalled the above case to my mind, and careful comparison of the two drawings will show, how exactly the patch in the second case corresponded to the position, the size, and the appearances of a portion of the much larger patch on the left cheek of the first case. In the drawings, the colour of case 2 has a slightly warmer tint, but the colour of both cases varied from red to a paler tint, and allowance must be made for a difference in the artists, the first being an amateur, the second a professional. The minute yellow miliary granules on the surface, the raised border and the comedones upon it, were all reproduced.

In case 2, the condition also dated from birth, but the mother thinks it has increased to double its original size, a statement which I do not accept. Unlike case 1 there is only this single small patch present. As some of the committee on the first case thought the disease might be connected with congenital syphilis particular inquiry was made into this point in the present case.

The child showed no evidence of it whatever, and was apparently perfectly healthy. The mother is subject to bronchitis, but otherwise has good health; she has had four children, two of whom are living.

One of the dead children was only a six months child, and died in a few hours. None of the other children had anything more than a slight redness of the buttocks in early infancy. The father is subject to rheumatism, but is said to be in good health. The patch was excised by Mr. POLLARD but he unfortunately forgot to have it preserved.

As identity of position is of some importance judging by these two cases, it is fortunate that I had preserved outline drawings of the several patches of case 1 and they are shown in the dotted lines of the photograph of the four outline drawings.

The second case also renders it less probable that congenital Syphilis plays any part in the production of these rare lesions and re-examination of the sections for this paper in the light of A. R. ROBINSON's observations on milium shows that the structures called sebaceous glands 12 years ago are probably identical with the milium which he

thinks is derived from miscarried embryonic epithelium, though whether he is right in saying this belongs to the hair follicles or to the rete is open to discussion. These bodies consist of an aggregation of acinuslike structures consisting of nucleated epithelial cells enclosed within a fibrous pseudo-capsule and situated superficially in the corium. The former description of the rest of the microscopical observations is correct, except that as already mentioned, some fragments of the sweat glands are present.

The final conclusion on the clinical and microscopical evidence is, that there has been a deep seated intra-uterine inflammation or chorionitis foetalis, which has led to a great increase of fibrous tissue and consequent destructive atrophy of the appen-

dages of the skin, leaving only the milium-like structures to represent them, and that the title chosen of Milium Congenitale en plaques is therefore justified.

Description of Plate.

Figure 1. Represents Case 1.

- » 2. Diagrams to shown the distribution of the lesions in case 1.
- » 3. Microscopic section of a portion of the Scalp. $\times 75$.
 - a. Portion of a hair follicle with sebaceous gland attached.
 - b. Nucleated fat cells.
 - c. Acinuslike structures, probably sebaceous.
 - d. Fragment of a sweat follicle.
 - e. Bands of fibrous tissue.

Figure 4. Represents Case 11.

Milium congenitale (en plaques).

Von

H. RADCLIFFE CROCKER.

Am 30. September 1879 wurde mir ein Patient gebracht mit multiplen, kongenitalen Läsionen im Gesicht und an der Kopfhaut, welche mir bisher weder in meiner eigenen Praxis noch in der Litteratur jemals entgegengetreten waren.

Es handelte sich um einen sechs Wochen alten Knaben, dessen Gesundheit nach Aussage der Mutter von Geburt an immer gut gewesen war, abgesehen von häufigem Erbrechen, welches aber vielleicht Folge einer allzu reichlichen Ernährung gewesen sein konnte. Die Mutter selber war stets gesund gewesen; sie war seit fünf Jahren verheiratet, und während dieses Zeitraumes war sie nicht ein einziges Mal unipfänglich gewesen, geschweige denn krank. Sie hatte noch ein anderes Kind von drei Jahren, das mir gezeigt wurde und sich bei der Untersuchung als vollständig gesund erwies. Den Vater habe ich nicht zu sehen bekommen, doch sagte mir seine Frau, dafs er während der sieben Jahre ihrer Bekanntschaft weder einen einzigen Tag krank gewesen sei, noch auch irgend welche Anzeichen einer Gesundheitsstörung dargeboten habe.

Lokalisation: Die Läsionen waren in unregelmäßigen Gruppen folgendermaßen verteilt:

Auf der rechten Hälfte des Gesichts fand sich vor dem Ohr ein unregelmäßiger, 3 Zoll langer und $1\frac{1}{4}$ Zoll breiter Flecken, der sich $1\frac{1}{2}$ Zoll oberhalb und $1\frac{1}{4}$ Zoll unterhalb des Ohres ausdehnte; derselbe war durch eine schmale Brücke mit einem großen, $1\frac{1}{4}$ Zoll breiten Flecken verbunden, welcher quer über den Hals sich nach der anderen Seite erstreckte und einen Ausläufer nach dem linken Ohr entsandte; ausser diesem die untere Hälfte der Ohrmuschel einnehmenden Fortsatz verliefen andere auch nach oben und nach unten; der grösste derselben war $\frac{3}{4}$ Zoll breit und ging bis aufs Kinn hinauf. Ferner fand sich auf der linken Seite oberhalb des Ohres ein annähernd dreieckiger Fleck in der Gröfse von $1\frac{3}{4}$ und $1\frac{1}{4}$ Zoll. Auf der Wange fand sich ein unregelmäßig verästelter Fleck, und auf dem linken Nasenflügel waren kleinere Läsionen lokalisiert, sowie eine weitere vom Winkel zwischen der Nase und dem Auge derselben Seite sich bis auf die Stirne erstreckend. Die grösste Ausdehnung hatte ein unregelmäßig gestalteter Flecken auf dem Hinterkopf mit $\frac{9}{4}$ und $2\frac{3}{4}$ Zoll Durchmesser. In der Umgebung der gröfseren Stellen lagen einige ganz kleine zerstreut, aber an der übrigen Haut des Rumpfes und der Extremitäten fanden sich gar keine; vielmehr war das Integument ganz gesund, und das Kind war zwar klein für sein Alter aber doch gut genährt. Das grofse Gebiet und einige der anderen Läsionen lassen Andeutungen einer kompositen Entstehung erkennen, insofern als an einigen Stellen eine Furche und manchmal zu beiden Seiten derselben ein erhabener Rand sich vorfindet.

Die Farbe der afficierten Teile war ein blasses, röthliches Gelb, aber mit wechselnder Intensität in Bezug auf die Rötung. Letztere trat deutlicher hervor, wenn das Kind schrie, und die Stellen waren blasser, wenn die Haut abgekühlt war. Die Oberfläche war sehr zart granuliert und bestand aus eng zusammengedrängten minimalen, blafsgelben Papeln; der ganze Flatschen war über dem Niveau der umgebenden Haut ein klein wenig erhaben und war vollständig unbehaart; der Rand war scharf abgegrenzt, gegen das übrige Krankheitsgebiet erhöht und bestand zu einem grofsen Teile aus Komedonen mit den üblichen schwarzen Köpfen; letztere fanden sich auch, weniger dicht

geordnet, auf den Rändern von einigen der die grofsen Läsionen durchziehenden Furchen, und einige wenige sah man hier und dort auf der Oberfläche der Flatschen. Stellenweise waren einzelne derselben in Entzündung und Eiterung übergegangen.

Die Anamnese ergab über ihre Entstehung folgenden Aufschluß: Die Flecke waren bereits bei der Geburt vorhanden, seien aber damals höher gewesen als zur Zeit, da ich sie sah, und angeblich $\frac{1}{16}$ Zoll dick; sie seien rot und uneben gewesen, aber ohne erkennbare Knötchen. Am Tage nach der Geburt nahm die Hebamme das Kind nach dem Middlesex Hospital. Acht Tage später erschienen auf dem am Halse gelegenen Gebiet kleine, gelbe Köpfchen, welche aber im Laufe der folgenden Woche wieder verschwanden. Die Läsionen hätten sich seitdem immer mehr zurückgebildet und seien weniger prominent und auch blasser geworden, aber das Krankheitsgebiet ist unverändert dasselbe geblieben, ausser bei der kleinen Stelle am inneren Augenwinkel, welche nach Ansicht der Mutter etwas gröfser geworden ist. Letztere Angabe mufs aber mit einem gewissen Vorbehalt aufgenommen werden.

Der Fall wurde in der Clinical Society vorgestellt und im XIII. Band der *Transactions* veröffentlicht. Bei der Vorstellung, nämlich am 10. Oktober 1879, bestand ein leichter Nasenschleimflufs, doch war dieser bei der ersten Untersuchung im Hospital nicht vorhanden gewesen und wurde von der Mutter als ein durch Erkältung während des Untersuchens entstandener Katarrh gedeutet.

Herr HUTCHINSON bemerkte einen gewissen Geruch, der seiner Meinung nach an Syphilis erinnerte, aber das Kind war nicht reinlich gehalten worden, hatte ausserdem fortwährend Erbrechen, und die Anamnese ergab seitens der Familie keine Bestätigung für die Annahme der kongenitalen Syphilis. Aus Rücksicht auf Herrn HUTCHINSONS Auffassung des Falles liefs ich nun einen Monat lang den Rumpf mit Unguentum hydrargyri einreiben, aber der Ausschlag blieb unverändert fortbestehen, ausgenommen dafs die Zahl der Komedonen sich etwas verringerte, und dafs der Rand ähnlich aussah wie die Oberfläche und nur ein wenig darüber hervorragte.

Es ist noch zu erwähnen, dafs sich am Rande und manchmal auf der Oberfläche unverkennbare Komedonen fanden, während die einzelnen, die Läsionen im wesentlichen ausmachenden Körnchen einem sehr kleinen Milium nicht unähnlich waren, nur dafs sie eine gelbliche oder rötliche Färbung zeigten. Die Komedonen waren meines Erachtens in Verbindung zu bringen mit einer entzündlichen Vergröfserung der die Affektion bedingenden Knötchen, welche manchmal in Eiterung übergingen.

Da keines der Mitglieder der Gesellschaft eine Erklärung für das Wesen der Krankheit zu geben vermochte, wurde der Fall einer Kommission überwiesen, bestehend aus Herrn JONATHAN HUTCHINSON, Dr. ROBERT LIVEING, Dr. DYCE DUCKWORTH und mir selbst.

Das Kind wurde von der Kommission am 20. November 1879 wieder untersucht. Betreffs der Hautläsionen wurden keine weiteren Thatsachen festgestellt, und man war sich darin einig, dafs dieselben richtig beschrieben worden waren. Auf den Hinterbacken wurde jetzt ein aus Papeln und Krusten bestehender Ausschlag konstatiert, welcher nach Aussage der Mutter erst seit einigen Tagen bestanden hatte. Die bei der ersten Vorstellung in der Society bemerkte geringe Nasen-

affektion sowie auch das Erbrechen bestanden noch fort, und das Kind war offenbar im Abnehmen. Diese letzteren Symptome blieben bestehen, und das Kind starb, ohne weitere Erscheinungen dargeboten zu haben, am 1. Januar 1880.

Am zweiten Tage nach dem Tode erfuhr ich erst, daß das Kind gestorben sei, und nahm alsdann eine äufsere Untersuchung der Leiche vor. Von der Kopfhaut entfernte ich ein mäfsiges Stück, das etwas von dem Krankheitsgebiet nebst Rand, sowie etwas von der angrenzenden gesunden Haut umfaßte; aber weitere Eingriffe wurden nicht gestattet. Der ganze Körper war sehr abgemagert, die Affektion am Kopfe und dem Halse hatte an Ausdehnung sich nicht verändert; an den Nates war kein Ausschlag zu sehen, und von der Mutter sowie einer ihrer Bekannten wurde mir gesagt, die an dieser Stelle von der Kommission beobachtete Affektion sei im Laufe weniger Tage ohne weitere Behandlung abgeheilt.

Der Kommissionsbericht lautete folgendermassen: Den klinischen Erscheinungen nach zu urteilen stimmten die Mitglieder dem Referenten darin bei:

1. daß das Leiden ein kongenitales war;
2. daß nach der Geburt eine Änderung betreffs der Ausdehnung desselben nicht stattfand;
3. daß die Flecke sich röteten oder abblästen und bald mehr, bald weniger prominent hervortraten je nach der Vaskularisation der Teile, und daß letztere abhängig war von den Einflüssen der Hitze, Kälte, Aufregung etc.;
4. daß einige der Talgdrüsen der erkrankten Gebiete sich durch Ansammlung von Sekret auszeichneten (Comedo) und späterhin wie gewöhnliche Aknepusteln in Entzündung übergingen.

Hinzuzufügen sei noch, daß die Nasenaffektion, der Ausschlag auf dem Gesäfs und das fortschreitende Siechtum lebhaft an kongenitale Syphilis gemahnten, obwohl aus der Familiengeschichte kein bestätigendes Zeugnis sich ergeben hatte. Indessen habe das Leiden keine der bei den bekannten Formen der Syphilis vorkommenden Erscheinungen dargeboten.

Mikroskopische Untersuchung. Das excidierte Hautstück wurde in einer Mischung von Alkohol mit einer $\frac{1}{4}\%$ wässrigen Chromsäurelösung zu gleichen Teilen gehärtet, und die Schnitte wurden mit Hämatoxylin gefärbt.

Die Epithelschichten liefen keine wesentliche Veränderung erkennen, aber die Papillen waren weniger prominent als an dem gesunden Gebiet. Im oberen Teil der Fettschichte, deren Zellen klein und kernhaltig waren, eine Folge vielleicht von der Abmagerung, war das Bindegewebe ebenso wie in den tieferen Schichten des Corium erheblich vermehrt; an dem oberen Teil des Corium war dasselbe mäfsig vermehrt, und die Talgdrüsen traten an diesem Teil deutlich hervor, trotzdem Streifen von Bindegewebe zwischen den Läppchen derselben hindurchgingen und diese letzteren zuweilen vollständig, zuweilen unvollständig von dem übrigen Teil der Drüse abschnitten. Die Drüsen im ganzen waren abnorm grofs entwickelt.

Die Haarfollikel fehlten in den meisten Präparaten, aber gelegentlich sah man im oberen Teile des Schnittes einzelne abgerissene Fragmente derselben. Schweifsorgane wurden bei der ersten Untersuchung nicht gefunden, aber seit Einreichung des Kommissionsberichtes habe ich in einigen wenigen Schnitten noch Stückchen von Schweifsdrüsen und Ausführungsgängen gefunden. Diese Ergebnisse deuten auf entzündliche Vorgänge hin, und die von der Kommission angenommene Schlussfolgerung ging dahin: daß eine intra-uterine Entzündung eine Vermehrung des Bindegewebes veranlaßt habe, welches sich kontrahierend sodann auf die Haarzwiebeln und Talgdrüsen drückte, diese zum Atrophieren brachte und eine teilweise Zerteilung der zusammengehörigen Teile der Talgdrüsen herbeiführte.

Die Frage, ob dieser Vorgang auf syphilitischer Grundlage beruhte oder nicht, mußte fürs erste unbeantwortet bleiben.

In diesem unbefriedigenden Stadium blieb nun die ganze An-

gelegenheit verharren, und von jener Zeit ab ist bis jetzt, soviel ich weifs, kein weiterer Fall beschrieben worden. Ich betrachtete die Affektion als eine pathologische Spielart, welche mir nie wieder begegnen würde; aber am 19. Februar 1890 wurde mir von meinem Kollegen Herrn BILTON POLLARD vom North Eastern Hospital for Children ein drei Monate altes Mädchen behufs Stellung einer Diagnose nach dem University College Hospital zugeschiedt. Das Kind hatte auf der linken Wange unmittelbar vor dem Ohre einen Flecken, der sofort den oben beschriebenen Fall mir wieder in Erinnerung brachte, und eine genaue Vergleichung der beiden Abbildungen wird erkennen lassen, wie genau der Flatschen bei dem zweiten Fall mit einem Stücke der viel gröfseren Läsion auf der linken Wange des ersten Falles in Bezug auf Lokalisation, Gröfse und Aussehen übereinstimmte. Bei den Abbildungen hat die Färbung des zweiten Falles etwas wärmere Tinten bekommen, aber bei beiden Fällen wechselte die Farbe zwischen einem bald intensiveren, bald blasseren Rot, und es mufs darauf Rücksicht genommen werden, daß von den Anfertigern der eine nur Amateur, der andere von Beruf Künstler war. Die minimalen, gelben, miliaren Knötchen auf der Oberfläche, der erhabene Rand und die darauf lokalisierten Komedonen sind alle wiedergegeben.

Bei Fall II hatte die Affektion ebenfalls von der Geburt an bestanden, jedoch meint die Mutter, das erkrankte Gebiet sei um das Doppelte seiner ursprünglichen Gröfse angewachsen; diese Behauptung möchte ich aber nicht als richtig acceptieren. Anders als bei Fall I findet sich hier nur dieser einzige kleine Fleck. Da in der Kommission bei dem ersten Fall die Meinung geäußert worden war, daß die Affektion etwas mit kongenitaler Syphilis zu thun haben könnte, wurden bei dem nunmehrigen Fall besondere Nachforschungen nach dieser Richtung hin angestellt.

Das Kind zeigte nun durchaus keine Anzeichen davon, war vielmehr im wesentlichen vollkommen gesund. Die Mutter neigt zu Bronchialkatarrhen, erfrüht sich aber sonst einer guten Gesundheit; sie hat vier Kinder gehabt, von denen zwei noch am Leben sind.

Eines der verstorbenen Kinder war nur ein Sechsmonatstkind und starb nach wenigen Stunden. Keines der anderen Kinder hatte irgend etwas schlimmeres als eine geringe Rötung am Gesäfs während des Säuglingsalters durchgemacht. Der Vater hat zuweilen an Rheumatismus gelitten, soll aber sonst gesund sein. Die Läsion wurde von Herrn POLLARD excidiert, doch vergafs er leider das Präparat aufheben zu lassen.

Da die Identität der Lokalisation, diesen beiden Fällen nach zu urteilen, von einiger Wichtigkeit ist, trifft es sich glücklich, daß ich Konturenzeichnungen der einzelnen Flecke beim Fall I aufbewahrt hatte. Dieselben sind durch punktierte Linien an dem Photogramm der vier Konturenzeichnungen angedeutet.

Der zweite Fall macht es auch noch unwahrscheinlicher, daß kongenitale Syphilis bei der Entstehung dieser seltenen Läsionen irgendwelche Rolle spielt, und eine nochmalige Untersuchung der Präparate bei Gelegenheit der Abfassung dieser Mitteilung und unter Berücksichtigung von A. R. ROBINSONS Beobachtungen über Milium ergibt, daß die vor zwölf Jahren als Talgdrüsen bezeichneten Gebilde wahrscheinlich identisch sind mit diesem Milium, welches seiner Ansicht nach aus abgesprengtem, embryonalem Epithel entstanden ist. Dabei ist es aber noch eine offene Frage, ob er Recht hat mit seiner Behauptung, daß dasselbe von den Haarfollikeln abstammt, oder ob von dem Rete. Diese Körperchen bestehen aus einer Ansammlung von acinusartigen Strukturen, die aus kernhaltigen Epithelzellen bestehen mit einer umschließenden, bindegewebigen Pseudokapsel und haben ihre Lokalisierung in den oberen Schichten des Corium. Betreffs der übrigen mikroskopischen Verhältnisse ist die oben gegebene Schilderung zutreffend, abgesehen, wie bereits erwähnt, davon, daß auch einige Bruchstücke von Schweifsdrüsen vorhanden sind.

Die Schlussfolgerung aus den klinischen und mikroskopischen Beobachtungen lautet dahin, daß eine tiefliegende intra-uterine Ent-

zündung oder Chorionitis foetalis stattgefunden hat, welche zu einer beträchtlichen Vermehrung des Bindegewebes und konsekutiver Atrophie der Adnexa der Haut geführt hat, so daß statt dieser nur die milium-artigen Gebilde als einzige Repräsentanten derselben übrig geblieben sind, und ferner, daß aus diesen Gründen die gewählte Bezeichnung *Milium congenitale en plaques* gerechtfertigt ist.

Erklärung der Tafel.

Figur I. Abbildung von Fall I.

» II. Diagramm zur Erläuterung der Verteilung der Läsionen bei Fall I.

» III. Mikroskopische Schnitte von einem Stück Kopfhaut, Vergr. 75.

a. Ein Stück von einem Haarfollikel mit daranhängender Talgdrüse.

b. Kernhaltige Fettzellen.

c. Acinöse Gebilde, wahrscheinlich Talgdrüsen.

d. Fragment einer Schweißdrüse.

e. Bindegewebstreifen.

» IV. Abbildung von Fall II.

Milium congénital (en plaques).

Par

H. RADCLIFFE CROCKER.

Le 30 septembre 1879, on m'amena un malade atteint de lésions multiples congénitales du visage et du cuir chevelu, que je n'avais jamais rencontrés moi-même et dont je ne connaissais aucun exemple dans la littérature.

Il s'agissait d'un enfant de six semaines. Suivant la mère, la santé avait toujours été bonne, depuis la naissance, à part des vomissements fréquents, dus simplement, paraît-il à une nourriture trop abondante. La mère elle-même avait toujours eu une bonne santé; elle était mariée depuis cinq ans, et dans cette période n'avait jamais été ni malade, ni même indisposée. Elle avait encore un enfant de trois ans qui me fut montré, et que je trouvais parfaitement sain. Je n'ai pu voir le père; la mère me dit, que depuis sept ans, qu'elle le connaissait, elle ne l'avait jamais vu malade un jour, et qu'il n'avait jamais présenté le moindre signe d'une altération de la santé.

Localisation.

Les lésions sont réparties en groupes irréguliers de la manière suivante:

Sur la moitié droite du visage se trouve devant l'oreille une tache irrégulière longue de 3 pouces, large de $1\frac{1}{4}$ — elle s'étend d'un pouce $\frac{1}{2}$, au dessus de l'oreille, de $1\frac{1}{4}$ au dessous — un pont étroit l'unit à une grosse tache large de 1 pouce et quart, qui s'étend transversalement sur le cou vers le côté opposé, et envoie un prolongement vers l'oreille gauche; outre ce prolongement qui embrasse la moitié inférieure du pavillon de l'oreille, on en observe d'autres dirigés en haut et en bas; le plus grand a $\frac{3}{4}$ de pouce et descend jusqu'au menton. En outre on trouve à gauche, au dessus de l'oreille une tache à peu près triangulaire, ses diamètres sont de 1 pouce $\frac{3}{8}$ et $1\frac{1}{4}$. Sur la joue se trouve une tache à branches irrégulières, et sur l'aile gauche du nez de plus petites lésions, et une plus large, du même côté partant de l'angle compris entre le nez et l'oeil pour s'étendre sur le front. Mais la lésion la plus étendue se trouve à la partie postérieure de la tête, c'est une tache irrégulière qui a 9 pouces $\frac{3}{4}$ et $2\frac{3}{8}$ de diamètre. Au voisinage des taches principales, on en trouve de toutes petites, disséminées — mais sur le reste de la peau du tronc, et sur les extrémités, il n'y en a aucune; le système cutané est parfaitement sain; l'enfant, petit pour son âge est en bon état de nutrition. Les lésions importantes et quelques-unes des autres paraissent dures à la confluence d'autres altérations, car on trouve en quelques points un sillon, et même aux deux côtés de ce sillon un rebord élevé.

La couleur des parties malades est d'un jaune pâle, rougeâtre, mais l'intensité de la rougeur est variable. Elle augmente nettement, quand l'enfant vient à crier, elle diminue, fait place à la pâleur, quand la peau se refroidit. La surface est très-finement granuleuse, elle est formée de papules serrées étroitement les unes sur les autres, extrêmement petites, d'un jaune pâle; le placard entier est à peine élevé au dessus du niveau de la peau voisine, et tout à fait glabre; le bord est nettement limité, élevé au dessus du reste des lésions, formé en partie de comédons, avec leurs grains noirs habituels, d'autres, moins serrés, se voient sur les bords des sillons qui traversent les lésions importantes, et on en trouve encore quelques-uns, rares, çà et là à la surface des placards. Par places quelques uns se sont enflammés et ont disparu.

Le mode de développement, à ce qu'il résulte de l'anamnèse est

le suivant: Les taches sont apparues dès la naissance; elles étaient alors plus élevées que maintenant, épaisses, me dit-on, de $\frac{1}{16}$ de pouce; elles étaient rouges et inégales, mais sans saillies visibles. Le lendemain de la naissance, l'enfant fut mené par la sage femme au Middlesex-hospital. Au bout de huit jours, sur les lésions du cou parurent de petits grains jaunes, qui disparurent au cours de la semaine suivante. Depuis, les lésions se sont toujours reformées, elles sont moins saillantes, plus pâles, mais leur étendue n'a pas varié, sauf, dit la mère, en un endroit, à l'angle de l'oeil, où la tache avait un peu augmenté. Mais on ne doit accueillir cette déclaration qu'avec une certaine réserve.

Le cas fut présenté à la Clinical Society et publié dans le volume XIII des «transactions». Lors de la présentation, le 10 octobre 1879, il existait un léger catarrhe nasal, mais il n'existait pas quand l'enfant fut amené à l'hôpital, et la mère l'expliqua par un refroidissement survenu au cours de l'examen clinique.

Mr. HUTCHINSON remarqua une certaine odeur, qui le fit penser à la syphilis, mais l'enfant n'avait pas été tenu propre, présentait encore des vomissements, et dans l'anamnèse, du côté de la famille, on ne trouva rien qui pût faire admettre une syphilis congénitale. Par égard pour l'opinion de Mr. HUTCHINSON sur le malade, je fis frotter pendant un mois le tronc d'onguent mercurel, mais l'éruption ne se modifia pas, sauf que le nombre des comédons diminua tant soit peu, et que le bord devint semblable à la surface, ne faisant plus qu'une légère saillie.

Il faut encore noter qu'on trouvait sur le bord et parfois à la surface des comédons très-nets, tandis que les petits grains formant la partie principale des lésions n'étaient pas sans analogie avec de très-petits éléments de milium, en faisant abstraction de leur couleur jaune ou rougeâtre. A mon gré, les comédons étaient en rapport avec l'accroissement inflammatoire des petits grains, éléments essentiels de l'affection, pouvant parfois disparaître.

Aucun membre de la Société n'ayant pu éclaircir l'essence de la maladie, ce cas fut soumis à une commission, formée de MMr. JONATHAN HUTCHINSON, le Dr. ROBERT LIVEING, le Dr. DYCE DUCKWORTH et moi-même.

L'enfant fut de nouveau examiné par la commission le 20 novembre 1879. Aucun fait nouveau ne fut constaté au sujet des lésions cutanées et on s'accorda à reconnaître que leur description était exacte. Sur les fesses, on constata une éruption de papules et de croûtes, qui, disait la mère, datait de quelques jours. Le léger coryza remarqué lors de la première présentation, les vomissements continuaient, et l'enfant se cachectisait visiblement. Cet état persista, l'enfant mourut sans avoir offert de nouvelles manifestations le 1 janvier 1880.

Deux jours après je fus informé de cette mort, et j'examinai l'état extérieur du cadavre. J'enlevai un fragment de la peau de la tête, comprenant une partie des lésions, leur bord et un peu de la peau voisine, saine, mais rien de nouveau ne fut noté. Le corps entier était très-amaigri; les limites de l'affection à la tête et au cou n'avaient pas varié, il n'y avait pas d'éruption aux fesses; la mère et une de ses amies me dirent que l'affection remarquée à cette place par la commission avait disparu, sans traitement après quelques jours.

Le jugement de la commission fut le suivant: les membres de cette commission s'accordèrent avec l'auteur de la communication pour reconnaître au point de vue clinique:

1. que la maladie était congénitale;

2. qu'après la naissance, l'extension des lésions ne s'était pas modifiée;

3. que les taches pâlissaient ou rougissaient, devenaient plus ou moins saillantes suivant la vascularisation des parties, et que cette vascularisation était sous l'influence du chaud du froid, de l'agitation du malade etc.;

4. que certaines glandes sébacées des régions malades s'élargissaient par l'amas des produits de sécrétion (comédons) et plus tard s'enflammaient comme des pustules d'acné vulgaire.

Il faut ajouter que l'affection nasale, l'éruption du siège, la cachexie progressive faisaient penser à une syphilis congénitale, bien que l'histoire de la famille n'en fournit aucun signe convaincant. Au reste, il n'y a eu, dans le cours de la maladie aucune manifestation se rattachant à une des formes comme de la syphilis.

Examen microscopique.

Le fragment extirpé fut durci dans un mélange à parties égales d'alcool et d'une solution aqueuse d'acide chromique à 1/6%. Les coupes furent colorées à l'hématoxyline.

Les couches épithéliales n'offraient aucune modification essentielle, mais les papilles étaient moins saillantes que dans la peau normale. Dans la partie supérieure de la couche graisseuse où les cellules sont petites, pourvues d'un noyau, ce qui est peut-être la suite de l'amalgamement, le tissu conjonctif est très-hypertrophié, de même que dans les couches profondes du chorion; l'hypertrophie est modérée dans les parties supérieures du derme, et les glandes sébacées sont très-apparentes en ce point, bien que des bandes de tissu conjonctif pénètrent entre leurs lobules pouvant les séparer, complètement ou non des parties restantes de la glande. Dans leur ensemble, les glandes sont très-tuméfiées.

Les follicules pileux manquent dans la plupart des préparations, mais on peut par hasard en voir des fragments détachés dans les parties supérieures de la coupe. Au premier examen on ne trouva pas de glandes sudoripares, mais depuis le jugement de la commission, j'ai trouvé dans quelques coupes des petits débris de glandes sudorales et de leurs conduits excréteurs. Ces faits prouvent le rôle de l'inflammation; et la conclusion admise par la commission fut la suivante: qu'il s'était fait une inflammation intrautérine avec prolifération du tissu conjonctif; celui-ci se contracte, presse sur les follicules pileux et les glandes sébacées les atrophie et les fragmente.

Tout le processus était-il ou non d'origine syphilitique? on ne put répondre à cette question.

Depuis l'époque où je rencontrai ce cas, jusqu'à l'heure actuelle, aucun fait semblable ne fut publié, à ma connaissance, et je restai indécis sur sa nature. Je considérais l'affection comme un problème pathologique, que je ne rencontrerais plus jamais; mais le 19 février 1890 mon collègue Mr. BILTON POLLARD de l'hôpital d'enfants North Eastern, m'adressa une petite fille de 3 mois à l'University College Hospital, en vue d'un diagnostic. L'enfant portait à la joue gauche, immédiatement devant l'oreille une tache qui me rappela immédiatement le cas que j'ai décrit; je reconnus entre les deux faits des rapports intimes, qu'on remarquera sur les planches tant la lésion observée dans le deuxième cas se rapprochait des lésions beaucoup plus étendues de la joue gauche dans le premier, et en rappelait une partie par sa localisation, ses dimensions, son aspect extérieur. Sur les planches, les lésions, dans le deuxième cas, ont des couleurs un peu plus chaudes, mais dans les deux cas, la teinte rouge était plus

ou moins vive suivant les moments, tantôt intense, tantôt pâle, du reste on n'oublia pas que l'une d'elles est due à un simple amateur, et l'autre à un artiste. Les tout petits grains jaunes, miliaires de la surface, le rebord élevé et les comédons qui s'y localisent sont reproduits dans le deuxième cas.

Dans celui-ci, l'affection datait également de la naissance; la mère pense que le foyer morbide se serait accru, aurait doublé depuis lors, mais je ne pus admettre cette assertion. Ici, au contraire du premier cas, on ne trouve d'autre lésion que cette petite tache unique. Comme, dans le premier cas, la commission avait émis l'opinion qu'il pouvait y avoir un rapport entre la maladie et une syphilis congénitale, on étudia le cas actuel au même point de vue d'une manière minutieuse.

Or l'enfant ne présentait aucun signe de syphilis, et même était parfaitement sain. La mère souffre d'un catarrhe bronchique, mais présente une bonne santé, elle a eu quatre enfants, deux vivent encore.

Un des enfants mourut en quelques heures à l'âge de six mois. Chez les autres, on relève tout au plus une certaine rougeur du siège pendant l'allaitement. Le père a eu des rhumatismes, mais se porte bien depuis.

Mr. POLLARD enleva les lésions, mais les pièces ne furent pas conservées, par malheur.

L'identité dans la localisation de ces deux cas a quelque importance, pour leur étude, et je suis heureux d'avoir conservé le dessin où sont représentés les contours des lésions isolées, dans le premier cas. Ces contours sont indiqués par un pointillé sur le diagramme.

Le deuxième cas rend encore plus improbable le rôle de la syphilis congénitale dans la genèse de cette affection si rare. J'ai revu, en rédigeant ce mémoire les préparations faites lors du premier cas; me rappelant les études faites par A. R. ROBINSON au sujet du milium, je pense que les figures considérées il y a douze ans comme des glandes sébacées sont identiques à celles du milium qui provient pour ROBINSON d'une évolution anormale de l'épithélium embryonnaire. Mais il reste une question à trancher: le milium naît-il des follicules pileux, comme le pense cet auteur, ou du corps muqueux? Les grains sont dus à la confluence de masses acineuses, formées de cellules épithéliales pourvues d'un noyau — ils sont entourés d'une sorte de capsule conjonctive, et se localisent dans les couches supérieures du derme. La description, que j'ai donnée, s'accorde, dans les autres détails histologiques, avec celle de ROBINSON, qui n'a pas cependant noté la présence de glandes sudoripares fragmentées.

On peut conclure à la fois des recherches cliniques et microscopiques, qu'il a existé une inflammation profonde intrautérine, une dermatite foetale, elle a conduit à une prolifération du tissu conjonctif, à l'atrophie secondaire des éléments de la peau. Ces grains de milium en sont les seuls représentants; tout cela justifie le titre que je donne à cette maladie de milium congénital en plaques.

Explication des planches.

Fig. I. Portrait du malade numéro 1.

„ II. Diagramme figurant la répartition des lésions dans le cas numéro 1.

„ III. Coupes microscopiques d'un fragment de peau. Grossissement 75.

a) Fragment de follicule pileux avec la glande sébacée adjacente.

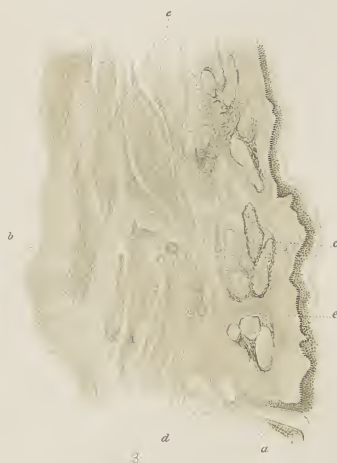
b) Cellules adipeuses à noyau.

c) Figures d'acinus, appartenant sans doute à des glandes sébacées.

d) Fragment d'une glande sudoripare.

e) Faisceaux conjonctifs.

„ IV. Portrait du malade numéro 2.



Milium congenitale (en plaques).

By

H. RADCLIFFE CROCKER.

Sklerodactylia annularis ainhumoides.

Von

E. VON DÜRING.

Der Patient ist ein 12—14-jähriger Knabe aus der Gegend von Erzeroum gebürtig, der mir nicht wegen des gleich zu beschreibenden Leidens, sondern wegen Scabies zugeführt wurde.

Die sehr lückenhafte Anamnese läßt darauf schließen, daß die gleiche Affektion nicht in der Familie beobachtet worden ist. Das Leiden begann im 6. Lebensjahre, gleichzeitig an den letzten Phalangen der Mittelfinger. Es bildete sich hier eine Art Erythromelalgie heraus, starke Schwellung und Rötung mit Ameisenkribbeln, die jedoch fast gar nicht schmerzhaft war. Diese Affektion bildete sich spontan zurück, recidierte mehrfach, befiel den ganzen Finger und führte schließlich einestails zu einer Art myxomatösen Schwellung der ersten und zweiten Phalange, andernteils zu einer vollständigen Resorption der letzten Phalange in toto. Ähnlich war und ist noch heute der Verlauf an den übrigen Fingern. Es ist niemals zu Ulcerationen, Gangränescierungen oder Ausstosung von Knochenstückchen gekommen.

Status praesens. Betroffen sind alle zehn Finger, die folgende Veränderungen zeigen: Abgesehen von den weiter unten zu beschreibenden Veränderungen des rechten Zeigefingers, sind die übrigen Finger in der Art verändert, daß die Knochen in toto etwas verdickt erscheinen; die Weichteile sind zum Teil vollständig sklerosiert, wie man es z. B. deutlich am kleinen Finger der rechten Hand sieht, zum Teil noch in einem Zustande der Schwellung. Nach Angabe des Patienten

gehen die pseudo-hypertrophischen Partien allmählich alle in Sklerose über.

Die letzten Phalangen der beiden Mittelfinger, sowie des linken Zeigefingers und des vierten Fingers der linken Hand sind schon in toto resorbiert, die bedeckende Haut ist vollständig sklerosiert. Ganz eigenartig sind die Veränderungen am rechten Zeigefinger. Hier ist in der Mitte der zweiten Phalange rund um den Finger herum ein vollständig sklerosierter Ring; im übrigen ist die myxomatöse pseudo-hypertrophische Umfangszunahme besonders hervorstechend; man sieht hier sehr deutlich am Rücken der ersten Phalange ihren fortschreitenden sklerosierenden Rand.

Die Nägel an den resorbierten Phalangen sind zu kleinen stark verdickten Hornplättchen geschrumpft.

Die Untersuchung des übrigen Körpers liefs durchaus keine analogen Veränderungen auffinden. Die Sensibilität in den befallenen Teilen war vollständig normal in allen Qualitäten. Irgendwelche Anzeichen einer peripheren Neuritis fehlten. Anzeichen einer leprösen Erkrankung fehlten ebenfalls. Eine mikroskopische Untersuchung war leider nicht möglich. Ob sich der sklerosierende Prozeß an den übrigen Fingern in ähnlicher Weise als wirklich annulär abgespielt hat, wie am rechten Zeigefinger, konnte ich nicht sicher konstatieren. Wir wissen für dieses Unicum keine andere Etiquette als: »Sklerodactylia annularis ainhumoides.«

Sklerodactylia annularis aïnhumôides.

By

E. VON DÜRING.

The patient is a boy 12 to 14 years of age, born near Erzeroum, brought to me on account of the affection about to be described, but for scabies.

The very defective history leads me to believe that a similar affection had not been observed in the family. It began when he was 6 years old, simultaneously on the terminal phalanges of the middle fingers. There appeared a kind of Erythromelalgia, considerable swelling, redness, and formication, which was however almost painless. This affection spontaneously underwent involution, relapsed several times, attacked the entire finger, producing a kind of myxomatous swelling of the first and second phalanges, and complete absorption of the terminal phalanx. The affection took a similar course on the other fingers and is still in this condition. It did not advance as far as ulceration, gangrene, or exfoliation of bone.

Present condition.

The whole ten fingers are involved, and present the following appearance. Apart from the changes in the right index finger, to be described later on, the other fingers are so affected, that the bones appear to be somewhat thickened in toto. Some of the soft parts are extremely indurated, as is very visible in the little finger of the

right hand, while some of them are still in a swollen condition. The patient states that the pseudo-hypertrophic portions gradually become sclerosed.

The terminal phalanges of the two middle fingers, of the left index finger, and the fourth finger of the left hand, are already completely absorbed, and the skin covering them extremely indurated. The changes on the right index finger are most peculiar. A completely sclerosed ring passes round the middle of the second phalanx; besides this, the myxomatous pseudo-hypertrophic increase in circumference is particularly prominent. The margin of the advancing sclerosis is very evident on the dorsum of the first phalanx.

The nails on the absorbed phalanges have shrunk to small and considerably thickened horny plates.

On examining the rest of the body no analogous changes were found. Sensation was perfectly normal in the affected parts. There was no sign whatever of a peripheral neuritis; and no indications of a leprous condition. A microscopic examination was unfortunately not possible. I could not be certain whether the process of sclerosis on the other fingers took a truly annular course. I know for this unique case no other name than "Sklerodactylia annularis aïnhumôides".

Sclérodactylie annulaire à forme d'aïnhum.

Par

E. VON DÜRING.

Le malade est un enfant de 12 à 14 ans, des environs d'Erzeroum, qui me fut amené, non pour la maladie que je vais décrire, mais pour la gale.

Ce que nous savons des antécédents est bien incomplet, mais on en peut conclure que, dans sa famille, il n'y a pas eu de maladie semblable à la sienne. Elle apparut dans la sixième année, symétriquement, sur la dernière phalange des médius. Ce furent des lésions comparables à l'érythromélie, du gonflement intense, avec rougeur, fourmillements, mais à peine de douleurs. L'affection rétrocéda spontanément, et récidiva plusieurs fois, attaqua tout le doigt, et parvint à une sorte de tuméfaction myxomateuse des premières et deuxième phalanges, puis à une résorption complète, totale de la troisième. L'évolution fut identique sur les autres doigts. Jamais il n'y a eu d'ulcérations, de gangrène, d'expulsion de fragments osseux.

Etat actuel.

Les dix doigts sont atteints et présentent les modifications suivantes: tous, sauf l'index droit dont nous décrivons les altérations par la suite, sont modifiés de telle sorte que les os paraissent en totalité épaissis. Les parties molles sont en partie sclérosées, comme on le voit bien au petit doigt de la main droite, en partie elles sont

encore à la phase d'œdème. A ce que dit le malade toutes les régions en état de pseudo-hypertrophie arrivent peu à peu à la sclérose.

Les dernières phalanges des deux médius, ainsi que de l'index et de l'annulaire gauches sont déjà resorbées en totalité, et la peau qui les recouvre tout à fait sclérosée. Les altérations de l'index droit sont tout à fait spéciales. Au milieu de la deuxième phalange, autour du doigt, est un anneau tout à fait sclérosé; sur le reste du doigt, l'état pseudo-hypertrophique et myxomateux détermine une saillie circonscrite: très-nettement sur le dos de la première phalange on voit les progrès du rebord scléreux.

Les ongles des phalanges resorbées sont ratatinés, transformés en petits amas cornés aplatis, très-épais.

Sur le reste du corps, on ne trouve aucune altération analogue. La sensibilité dans les régions envahies est, dans tous ses modes, tout à fait normale. Tout symptôme de névrite périphérique fait défaut. De même tout signe d'affection lépreuse. On ne put faire d'examen histologique. Je ne pus savoir, si, dans les autres doigts, le processus scléreux s'était aussi développé sous forme annulaire, comme à l'index droit. Je ne connais d'autre étiquette pour ce cas que la suivante: Sclérodactylie annulaire à forme d'aïnhum.

Asphyxia reticularis multiplex.

Von

P. G. UNNA.

Im folgenden gebe ich einen Auszug aus der Krankengeschichte eines sehr merkwürdigen Falles, welcher im vorigen Jahre einige Wochen in meiner Klinik beobachtet wurde. Ein ähnlicher Fall in der Litteratur ist mir nicht bekannt.

Anamnese.

Die Krankheit begann bei der kräftig gebauten und wohlgenährten, 40jährigen Frau eines Seemanns vor drei Jahren mit einer weißlichen Verdickung der Stirnhaut, welche weder schmerzte, noch juckte. Bald wurde dieselbe rot und etwas schmerzhaft und die Rötung breitete sich auf die vordere Hälfte des behaarten Kopfes und die obere des Gesichtes aus. Es wurde deshalb die Diagnose damals auf ein Erysipel des Kopfes gestellt. Als diese Affektion zurückging, hinterließ sie die Stirn und ihre Umgebung in derb geschwellenem Zustande und einen Teil des behaarten Kopfes haarlos. In den letzten sechs Monaten hat sich in dem Zustande dieser Teile nichts mehr geändert. Im Anschlusse an die Hautaffektion des Kopfes traten zerstreut am ganzen Körper Geschwüre auf, welche nur sehr langsam heilten. Am Thenar der linken Hand griff ein Geschwür auf die Knochen über und veranlaßte mehrfache, tiefe Einschnitte an der Volar- und Dorsalseite der Hand; es soll daselbst auch ein Knochensplitter entfernt worden sein. Vater und Mutter der Patientin litten an Tuberkulose, doch will sie selbst vor dem sog. Erysipel keine Krankheit durchgemacht haben.

Status.

Die ganze Haut des Körpers zeigt, besonders stark auf den Streckseiten, eine *ichthyosisähnliche Beschaffenheit*. Sie ist bedeckt mit großen, seidenpapierähnlichen, glatten Schuppen, welche mit unregelmäßigen Rändern aneinanderstoßen und keine Neigung zum Abschuppen zeigen. Besonders der Hals und der Nacken ist mit diesen schildartigen Schuppen bedeckt. Die Follikelmündungen sind dagegen nicht durch Hornmassen ausgezeichnet. Diese Beschaffenheit soll vor der Erkrankung nicht bestanden haben.

Das Haar ist sehr trocken und glanzlos. Es besteht eine *ringförmige Alopecie* von ca. 6 cm Breite, welche den peripheren Teil des behaarten Kopfes einnimmt und von der Stirngegend sich oberhalb beider Ohren nach dem Nacken hinzieht.

Die Stirn ist bläulichrot und derb geschwellen, und diese elephantiastische Beschaffenheit setzt sich auf den oberen Teil der Nase fort. Die Schwellung dieser Partien nimmt durch

ein fortdrückbares Ödem zeitweise zu, besonders am Morgen. Die Unterschenkel sind besonders in der Gegend der Knöchel ödematös, und die ganze Haut hat eine eigentümliche Konsistenz, sie läßt den Fingerdruck mehr als normal sehen und fühlt sich dicker an, ohne die teigige Weichheit des gewöhnlichen Ödems aufzuweisen.

Auf der Beugeseite des rechten Armes sind mehrere (4—5) kleine runde, ovale und im allgemeinen unregelmäßig konturierte, seichte *Geschwüre* (s. Fig. 3) und zwischen denselben einige milchweiße, glatte, oberflächliche *Narben*. Ein pflaumengroßes, ovales Geschwür derselben Art sitzt in der linken Inguinalfurche, eines in der linken Achselhöhle, zwei in der Schulterblattgegend und eines am Nacken. In der Umgebung dieser Geschwüre finden sich überall mehr oder weniger ausgedehnte, linsengroße und noch größere Narben, besonders an der Außenseite des Beines, welche alle dieselbe oberflächliche, glatte Beschaffenheit und cremartige Farbe aufweisen. Die Patientin giebt an, daß die Geschwüre nicht durch Kratzen entstanden sind, sondern daß sie sich spontan entwickelten; nachdem am betreffenden Orte einige Tage vorher ziemlich heftige Schmerzen aufgetreten sind. Sie scheut sich auch, die Geschwüre ihrer großen Schmerzhaftigkeit wegen zu berühren.

Man sieht in der Umgebung der Geschwüre, aber auch sonst an vielen Stellen des Körpers, speziell an den Beinen und am Rücken, *blaugraue bis blauviolette Flecke und Streifen*, die in ihrer Gesamtheit *unregelmäßige Netze* darstellen, deren Knotenpunkte als stärkere blaue Flecke hervortreten, während viele Streifen, ablassend, in der Haut verschwinden. Die Maschen dieser Netze sind 2—4 cm im Durchmesser. Man kann nun leicht konstatieren, daß die Geschwüre den Höhepunkt der Entwicklung derjenigen schwarzblauen Flecke darstellen, welche die Knotenpunkte des blaugrauen Netzes bilden. Einzelne der letzteren sind über die Hautfläche angeschwollen, bei der Berührung schmerzhaft und scheinen dicht vor der Ulceration zu stehen. Die Patientin giebt an, daß diese schwarzblauen papulösen Erhabenheiten nicht immer ulcerieren, sondern manchmal bloß abschuppen und mit Hinterlassung eines dunklen Fleckes zurückgehen. Unter dem Diaskop geht die blaugraue Farbe des Netzes verloren, aber an den dunklen Knotenpunkten bleibt die Färbung und verändert sich nur in ein dunkles Rot, ähnlich dem Rot (im diaskopischen Bilde) von oberflächlichen Hämorrhagien.

An der linken Hand findet sich auf dem Daumenballen eine 3 cm tiefe, feine Fistel, aus welcher sich dünner Eiter

entleert. Der Daumenballen ist erheblich infiltriert und geschwollen, die Rückseite entsprechend dem Zwischenräume der Metakarpalknochen eingesunken und von Narben durchzogen.

Der spärliche Urin enthält ziemlich viel harnsaure Sedimente, doch weder Eiweiß noch Zucker. Herz und Lunge sind gesund, der Ernährungszustand und das allgemeine Befinden befriedigend.

Weiterer Verlauf und Behandlung.

29. April. Die Haut des Körpers, soweit sie schuppig ist, wird mit Zinkleim eingepinselt. Die Geschwüre werden mit Zinkleim verbunden. Die obere Gesichtshälfte wird mit Ichthiol in wässriger Lösung behandelt, die Fistel an der Hand mit einer Mischung von Chrysarobin und Nelkenöl (1 : 20).

2. Mai. Die Absonderung aus der Fistel hat nachgelassen; dieselbe ist trocken und weniger tief. Die ganze Haut ist nach dem Baden von Schuppen gereinigt, und nun erst tritt die bläulichgraue Marmorierung an vielen Stellen deutlich hervor, besonders auf den Ober- und Unterschenkeln, in der Gegend der Kniekehle, am unteren Teile des Rückens, dem Gesäße und den Oberarmen. Die Extremitäten verhalten sich insofern verschieden, als an den oberen die Beugeseiten, an den unteren die Streckseiten die blaue netzförmige Zeichnung stärker hervortreten lassen. Man sieht jetzt die verschiedenen zur Ulceration führenden Läsionen in allen Stadien der Entwicklung.

Zuerst tritt in einer Hautpartie, wo die blaue Marmorierung besteht, ein lividoter, linsen- bis markgroßer Fleck auf, dessen Farbe sich zunächst noch wegdrücken läßt. Derselbe nimmt einige Tage später eine dunkel blaurote bis schwärzliche Färbung an, und diese weicht nur zum kleinsten Teile unter Glasdruck. Darauf beginnt die Oberfläche leicht zu schuppen und verwandelt sich ganz allmählich in eine schwarze, fest adhärierende Kruste, nach deren Lösung ein flaches, scharf umschriebenes, indolentes Geschwür zurückbleibt. Einige der roten Flecke gehen aus dem schuppigen Zustande zurück, ohne Krusten und Geschwüre zu bilden. An ihrer Stelle findet man später dunkle, pigmentierte Flecke, während an Stelle der Geschwüre etwas vertiefte, glänzend weiße oder weißgelbliche Narben zurückbleiben. Diese haben zum Teil eine Größe von 4 cm im Durchmesser, indem häufig dicht bei einander liegende Geschwüre konfluieren.

18. Mai. Nach erfolgloser Behandlung mittelst Jodoform und Höllenstein werden die Geschwüre mit Ichthyollösung verbunden, worauf eine rasche Vernarbung beginnt. Auch auf die Schmerzhaftigkeit der Geschwüre hat Ichthiol einen sehr günstigen Einfluß, doch tritt der Schmerz bei Abnahme des Verbandes sofort heftig wieder auf und steigert sich bis zum Unerträglichen. Der ganze Körper und auch die Stirn wird mit 5%igem Ichthyolöl eingerieben und massiert, was auf die blaue Marmorierung einen anämisierenden Einfluß ausübt. Die derbe Schwellung der Stirn nimmt ab; die Stirnhaut sieht jetzt blaßrot und glänzend aus und ist faltiger als vorher. Man beobachtet an ihr von Zeit zu Zeit *spontane, vasomotorische Störungen* eigener Art (s. Fig. 2). Ohne

vorausgehenden Druck oder sonstige mechanische Reizung treten bläulichweiße oder gelblichweiße Flecke oder Streifen von 2—3 cm Durchmesser und unregelmäßiger Form auf der Stirn auf und verschwinden, ohne subjektive Empfindungen zu verursachen, wieder nach mehreren Minuten, um der früheren blaßroten Färbung Platz zu machen. Druck mit einem stumpfen oder spitzen Instrumente bringt dieses Phänomen nicht hervor. Durch Bücken wird die Stirn dunkelblaurot, ohne daß weiße Flecken auftreten. Die weißen Flecke sind nicht erhaben, sondern behalten ihr Niveau bei; sie beruhen offenbar auf vorübergehender Anämie, nicht auf einem urtikariellen Ödem.

27. Mai. Nach vorübergehender allgemeiner Besserung erscheinen seit vorgestern neue Ulcera, und zwar jetzt in viel größerer Anzahl, besonders am Rücken, den Oberschenkeln, Achselfalten und Knien, ohne übrigens eine Symmetrie erkennen zu lassen. Die neuen Geschwüre zeigen härtere und etwas erhabene Ränder, als die alten. Von den letzteren sind manche ganz geheilt, so die in der Inguinalfalte und am rechten Arme. Die Arme und Beine erscheinen jetzt deutlich ödematös. Die öftere Untersuchung des Urins ergibt Abwesenheit von Eiweiß.

28. Mai. Ungewöhnliche Schmerzhaftigkeit nach Abnahme der Verbände. Der ganze Körper zeigt sich blaurot gesprenkelt und marmoriert. Die sonst phlegmatische Patientin ist sehr erregt und leidend. Die Ichthyolmassage wird ausgesetzt. Es werden 26 offene Geschwüre von Erbsen- bis Thalergröße gezählt. Dieselben werden mit fast reinem Ichthiol und Watte verbunden und darüber ein universeller, komprimierender Zinkleimverband angelegt.

30. Mai. Patientin sehr gebessert, schmerzfrei. Von jetzt an jeden zweiten Tag neuer Verband nach einem warmen Bade.

10. Juni. Seither stetige Besserung. Fast alle Geschwüre sind mit feinen, festen, wenig sichtbaren Narben verheilt. Die blaue Marmorierung läßt nach.

21. Juni. Sehr gebessert entlassen.

Pathologische Anatomie.

Es wurde ein etwa erbsengroßer, blauroter, frisch aufgetretener Fleck auf dem linken Oberschenkel extirpiert. Die histologischen Befunde sind so eigentümlicher Art, daß dieselben eine eingehende Untersuchung verdienen und hier nur in kurzen Umrissen angedeutet werden können.

Alle Gefäße vom Hypoderm bis zum Papillarkörper sind hochgradig erweitert, doch nur das subpapillare Netz ist noch mit Blut überfüllt. Sie werden alle außerdem von breiten Mänteln einer sehr dichten, kleinzelligen Infiltration umgeben, welche keine Plasmazellen und wenige Leukocyten aufweist. Oberhalb des subpapillaren Gefäßnetzes ist das Bindegewebe gelb verfärbt, doch sind keine Austritte von roten Blutkörperchen vorhanden. Die ganze Stachelschicht ist, soweit diese Verfärbung reicht, vollständig in eine feinkörnige, nekrotische Masse verwandelt, in welcher nur vereinzelte, fadenförmig ausgezogene Kerne, unregelmäßig zerstreut, vorkommen. An den Seitenteilen der Schnitte nimmt die Ausdehnung der Nekrose ab, indem die obersten Stachelzellen sich normal erweisen und dieses in desto größerer Ausdehnung, je weiter

man nach außen geht. Zuletzt findet man nur noch einzelne kleine Zellenkomplexe und schließlich einzelne Zellen innerhalb der unteren Stachelschicht nekrotisiert. Die Nekrose der Stachelzellen geht mit einer leichten Anschwellung derselben einher, denn die einzelnen runden sich bei der Nekrose kugelig ab, und die Partien mit totaler Nekrose der ganzen Stachelschicht zeigen die Epithelleisten verbreitert und abgerundet. In der Mitte der Schnitte ist der dem Epithel anliegende Teil des Papillarkörpers, doch nicht überall bis zu derselben Tiefe, ebenfalls nekrotisch mit Schwund der Zellen und Erhaltenbleiben einiger fadenförmig komprimierten Kerne. Die elastischen Fäden bleiben bei dieser akuten Nekrose bis zu den feinsten Fasern erhalten. Die Mastzellen sind spärlich in der nekrotischen Zone, Leukoocyten fehlen daselbst.

Neben diesen Befunden zeigen sich aber noch ganz andere, durchaus unerwartete Thatsachen. Sämtliche in den Schnitten befindliche Knäueldrüsen sind von einer dichten kleinzelligen Infiltration umgeben, welche sich von hier aus bandförmig den Ausführungsgängen entlang gegen die Oberhaut hinzieht. Die Schlingen der Knäuel werden durch die dichte Zelleneinlagerung auseinandergedrängt, entrollt und nehmen ungewöhnliche Windungen an. Die Knäuelepithelien sind stark vermehrt und dadurch stellenweise die Lumina geschlossen. Die Gänge zeigen bereits unmittelbar über den Knäueln sehr starke Windungen und Sprossenbildung, und diese Veränderungen setzen sich ununterbrochen bis in die Nähe der Oberhaut fort. An manchen Stellen zeigen die Gänge mehrfach hintereinander dichotomische Teilung. In den Knotenpunkten dieser Teilungen und in den sonstigen kugeligen Anschwellungen der Gänge finden sich an sehr vielen Stellen kleine und große Cystenbildungen mit hyalinem Inhalt, der aus der hyalinen Degeneration der Gangepithelien entstanden ist. Aber im Gegensatz zum Syringocystadenom liegen diese Gänge und Cysten innerhalb einer gemeinschaftlichen entzündlichen Zellwucherung, die sich von den relativ viel weniger veränderten Knäueln in gerader Linie bis in die Nähe der Oberhaut erstreckt.

Anatomische Epikrise.

Verbreitete entzündliche Gefäßveränderungen, allgemeine venöse Blutstauung, Stase im subpapillären Bezirke an Stelle der blautönen Flecke, zunächst ohne Blutaustritt, aber mit

Austritt von Hämoglobin, dem später vielleicht die Diapedese von roten Blutkörperchen folgt; in demselben Bezirke: Nekrose der Stachelschicht und eines Teiles des Papillarkörpers, welche später vielleicht zur Nekrose der ganzen Region des subpapillären Gefäßnetzes führt. In welchem Zusammenhange mit diesen wohlverständlichen, dem klinischen Bilde entsprechenden Erscheinungen die beobachtete entzündliche Wucherung der Knäuel und noch weit mehr der Gänge mit ihren cystadenomähnlichen Bildungen steht, und ob überhaupt ein kausaler Zusammenhang zwischen beiden Reihen von Erscheinungen sich finden läßt, ist für mich noch vollkommen dunkel.

Klinische Epikrise.

Die Affektion ist sicher eine spontan auf dem Boden hochgradiger, universeller, venöser Stauung der Haut entstehende, multiple Nekrose. Daß es sich aber dabei nicht um ein lediglich vasomotorisches Phänomen handelt, zeigen die starken entzündlichen Wucherungen entlang sämtlicher Gefäße und — wenn diese Erscheinungen herbeigezogen werden dürfen — die Veränderungen des Knäueldrüsenapparates. Ebenso wenig kann natürlich die Stase mit folgender Nekrose die bloße Folge der Stauung in den größeren Gefäßen des Hypoderms und der Cutis sein; hier liegt dasselbe schädigende Moment in potenziert Form vor, welche die allgemeine Entzündung der Gefäße hervorruft und welches vollkommen unbekannt ist.

Nomenklatur.

Nach dem histologischen Bilde könnte man die Affektion — wenn man von den Veränderungen des Knäueldrüsenapparates absieht — vielleicht als eine universelle, chronische Phlebitis der Haut mit multipler Nekrose bezeichnen. Bei der vollständigen Dunkelheit der Genese der Krankheit und den sie sonst noch begleitenden, rätselhaften Symptomen ziehe ich jedoch einen Namen vor, welcher lediglich den klinischen Eindruck wiedergibt. Dieser Eindruck ist aber der einer *multiplen Asphyxie* der Haut. Das Beiwort: *reticularis* kennzeichnet dann genauer die netzartige venöse Stauung, auf deren Boden sich die Nekrose entwickelt, und unterscheidet diese Form der Asphyxie von anderen.

Asphyxia reticularis multiplex.

By

P. G. UNNA.

In the following I give an abstract of a very remarkable case, which was treated in my clinic for some weeks last year. I do not know of a similar case recorded.

History.

The patient is strongly built, well nourished, 40 years of age, and the wife of a sailor. The disease began three years ago with a whitish thickening of the skin of the forehead, which was neither painful nor irritable. It soon became red, and somewhat painful, and the reddening spread to the anterior half of the scalp, and the upper half of the face. For these reasons it was diagnosed at that time as Erysipelas of the head. When this condition abated, it left the forehead and its neighbourhood in a hard swollen condition, and part of the scalp hairless. During the last six months there has been no alteration in the state of these parts. In addition to the skin affection of the head there were ulcers, dispersed over the whole body, which healed very slowly. On the thenar eminence of the left hand an ulcer attacked the bones, and caused several deep grooves on the volar and dorsal aspects of the hand; the patient states that a splinter of bone was removed there. The father and mother of the patient suffered from tuberculosis. The patient states that she never had any illness before the so-called Erysipelas.

Present Condition.

The entire skin of the body shows, particularly on the extensor aspects, an ichthyosis like condition. It is covered with large tissue-paper-like smooth scales, the irregular margins of which are in contact and show no inclination to desquamate. The neck and throat especially are covered with these shieldlike scales. The openings of the follicles do not, however, present any horny masses. According to the statement of the patient this condition did not exist before the disease.

The hair is very dry and lustreless. An annular alopecia, about 6 cm in breadth, occupies the peripheral part of the scalp, and runs from the region of the forehead, above the ears, towards the neck.

The forehead is bluish-red, swollen and hard, and this condition, which reminds one of elephantiasis, extends to the upper part of the nose. The swelling of these parts increases from time to time, especially in the morning, by an oedema which disappears on pressure. The legs are oedematous, especially in the region of the malleoli, and the whole skin has a peculiar consistency, and permits pressure with the finger to be more noticeable than normally. It also feels thicker without presenting the doughy softness of the ordinary oedema.

Several (four or five) small, rounded, shallow ulcers, of an oval and usually irregular outline (vide fig. 3) are on the flexor aspect of the right arm, and between them some milk-white, smooth, superficial cicatrices. A similar oval ulcer about the size of a plum is situated in the left inguinal furrow, one in the left arm-pit, two in the region of the scapula, and one on the neck. In the neighbourhood of these ulcers are everywhere more or less extensive cicatrices the size of a lentil or larger; these are to be seen chiefly on the outer aspect of the leg, and present all the same smooth surface and cream-like colour. The patient states that the ulcers are not due to scratching, but that they develop spontaneously, rather violent pain occurring a few days previously in their locality. The patient is also afraid to touch the ulcers on account of the intense pain.

Spots and streaks from a blue-gray to a blue-violet colour are seen in the neighbourhood of these ulcers, but also on many other parts of the body, especially on the legs and on the back. These present in their entirety an irregular network, the knotted points of which are more prominent as blue spots, meanwhile the streaks, becoming fainter in colour, disappear in the skin. The meshes of this network are 2 to 3 cm in diameter. It is evident that the ulcers form the climax of development of those black-blue spots, which form the knotted points of the blue-gray network. Some of the latter are raised above the surface of the skin, painful to touch, and appear on the point of ulceration. The patient states that these black-blue papules do not always ulcerate, but sometimes only desquamate and disappear leaving behind a dark spot. The blue-gray colour of the network disappears under the diascope, the colour however remains at the dark knotted points and only changes in to a dark red, similar to the red (in the diascopic picture) of superficial haemorrhages.

On the thenar eminence of the left hand is a small sinus, three centimeters in depth, from which thin pus exudes. The thenar eminence is considerably infiltrated and swollen the dorsal aspect is depressed, corresponding to the interstice of the metacarpal bones, and permeated with cicatrices.

The urine is scanty, and contains considerable sediment of urates, but no albumen or sugar. Heart and lungs are healthy, nutrition and general health satisfactory.

Further course and treatment.

April 27th. Zingelatin was applied with a brush to the skin on all scaly parts. The ulcers were dressed with it. The upper half of the face was treated with a water solution of Ichthyol; the sinus on the hand with a mixture of Chrysarobin and oil of cloves. (1 : 20.)

May 2nd. The discharge from the sinus has abated; it is dry and less deep. The whole skin, is after a bath, free from scales, and it is only now that the bluish-grey marbling becomes very distinct, especially on the thighs and the legs, in the region of the popliteal space, on the lower part of the back, on the buttocks, and the upper arms. The extremities differ in so far that on the upper ones the flexor sides, on the lower ones the extensor sides, show the blue network more distinctly. The various lesions, which lead to ulceration, are now seen in all stages of development.

A livid red spot, from the size of a lentil to a shilling, the colour of which still disappears on pressure, appears first of all in a part of the skin, where the blue marbling is to be seen. This spot assumes, in a few days, a colour, from dark blue red to blackish, which disappears only slightly under pressure with glass. After this the surface begins to slightly desquamate, and changes quite gradually into a black firmly adherent crust, on the removal of which, a flat well defined indolent ulcer remains. Some of the red spots lose their scaly condition without forming crusts and ulcers. Dark pigmented spots are found in their place later on, while rather deep, glistening, white, or yellowish-white cicatrices remain on the site of the ulcers. Some of these are 4 cm in diameter, as frequently neighbouring ulcers become confluent.

May 18th. Treatment with iodoform and nitrate of silver being unsuccessful, the ulcers were dressed with a solution of ichthyol, upon which rapid cicatrization begins. Ichthyol has also a very

favourable influence on the pain of the ulcers, which however at once reappears with such severity, on the removal of the dressing, that it becomes unbearable. A 5% solution of oil of ichthyol was rubbed and massaged into the whole body and also forehead, and exercised a decolorizing influence on the blue marbling. The hard swelling of the forehead decreased; the skin of the forehead appeared now pale red and shining and more wrinkled than previously. *Spontaneous vasomotor disturbances* of a peculiar kind were noticed on it, from time to time (vide fig. 2). Bluish-white or yellowish-white spots or streaks, of from 2 to 3 cm diameter, and of an irregular form, appear on the forehead without any previous pressure or other mechanical irritation, and disappear again without causing any subjective sensations, after a few minutes returning to their former pale red colour. Pressure with a blunt or pointed instrument does not produce this phenomenon. On stooping the forehead becomes dark blue red, but no white spots make their appearance. The white spots are not raised, but remain level with the skin; they are evidently due to a temporary anaemia, and not to a urticarial oedema.

May 27th. After a temporary general improvement fresh ulcers appeared the day before yesterday and now in much greater numbers, especially on the back, on the thighs, the axillary folds, and the knees, without however presenting any symmetry. The margins of the new ulcers are harder and somewhat more elevated than the old ones. Of the latter, some are quite healed, as those on the inguinal furrow and the right arm. The arms and legs now appear distinctly oedematous. The urine is frequently tested and shows the presence of albumen.

May 28th. Extreme pain on removing the dressings. The whole body is covered with blue red spots and marbling. The usually phlegmatic patient is very excited and suffering. Massage with ichthyol is discontinued. There are twenty-six open ulcers from the size of a pea to a four-shilling piece. They are dressed with almost pure ichthyol and wadding, and over the whole is placed a compress of zinc-gelatine.

May 30th. The patient very much improved; free from pain. A new dressing after a warm bath every second day is commenced.

June 10th. Since then constant improvement. Almost all the ulcers are healed with small, firm, but scarcely visible cicatrices. The blue marbling abating.

June 21st. Discharged very much better.

Morbid anatomy.

A fresh blue-red spot, about the size of a pea, was removed from the left thigh. The microscopic appearances are of such a peculiar kind that they deserve a detailed investigation, but only a short account of them can be given here.

All the vessels from the subcutaneous tissue to the papillary body are widely dilated, but only the subpapillary network is congested. All these vessels are besides this surrounded by extensive layers of a very dense small celled infiltration, containing no plasmacells and very few leucocytes. The connective tissue above the subpapillary vascular network is of a yellow colour, there are however no extravasations of red blood corpuscles. The whole prickly layer as far as this discolouration extends is completely transformed into a fine granular necrotic mass, in which only isolated and irregularly dispersed threadlike nuclei are to be seen. The necrosis decreases towards the peripheral parts of the sections, the uppermost prickle-cells being normal, and this the more so the further one goes towards the periphery, until one finds only a few small cellular aggregations necrosed, and at last only isolated cells in the deeper layers of prickle-cells. The necrosis of the prickle-cells is accompanied by a slight swelling of them, for the individual cells become rounded off during the necrosis, and in those parts, where the entire prickle layer

is necrosed, the epithelial margins are pushed out and rounded off. In the middle of the sections, that part of the papillary body next to the epithelia, but not everywhere to the same extent, is also necrosed, the cells being atrophied, and a few thread-like compressed nuclei remaining. The elastic threads, up to their finest filaments are unaffected in this acute necrosis. The "Mastzellen" are sparse in the necrotic zone, and there are no leucocytes.

In addition to this, a very different and unexpected condition was found. All the sweat glands in the sections are surrounded by a dense small celled infiltration which extends in the form of a band along the excretory ducts to the epidermis. The coiled tubes are pressed apart by the dense cellular infiltration, and assume unusual convolutions. The glandular epithelia are considerably increased, in consequence of which the lumina are partly closed. The ducts immediately above the glands are extremely contorted and sinuous, and these changes continue uninterruptedly into the neighbourhood of the epidermis. In some situations the ducts here and there form several branches. At the knotted points of these branches, and in the other spherical swelling of the ducts, small and large cyst formations with hyaline contents are found in many places, these contents arising from the hyaline degeneration of the epithelia of the ducts. In contrast, however, to Syringo-cystadenom these ducts and cysts are situated within a common inflammatory cellular proliferation, which extends from the comparatively less changed glands in a straight line to the vicinity of the epidermis.

Anatomical epicrisis.

Extensive inflammatory vascular changes, general venous congestion, stasis in the subpapillary region in the situation of the blue red spots, at first without any extravasation of blood, but with exudation of haemoglobin, which is perhaps later on followed by a diapedesis of red blood corpuscles; in the same locality: necrosis of the prickly layer and of part of the papillary body which leads perhaps later on to necrosis of the entire region of the subpapillary vascular network. I am still quite at a loss to understand in what relation these intelligible phenomena, corresponding to the clinical picture, stand to the inflammatory proliferation of the glands, and still more so of the ducts with their cystic formations, and whether indeed a causal connection exists between them.

Clinical epicrisis.

This affection is certainly a multiple necrosis arising spontaneously from an excessive, universal, venous stasis of the skin. That we have however not to deal with merely a vasomotor phenomenon, is shown by the extensive inflammatory proliferations along all the vessels, and the changes in the sweat glands — if we may draw any conclusions from the latter phenomena. The stasis with subsequent necrosis can naturally not depend alone from the engorgement of the larger vessel of the hypoderm and cutis. Here we have the same injurious factor in an increased form, which calls forth the general inflammation of the vessels, and which is quite unintelligible.

Nomenclature.

Putting aside the changes of the sweat glands, the affection might be called, from its histological appearance, a universal, chronic phlebitis of the skin with multiple necrosis. Considering the complete obscurity of the origin of the disease, and the other accompanying, enigmatical symptoms, I prefer, however, a name which conveys essentially the clinical impression. This impression is however that of a *multiple asphyxia* of the skin. The adjective: *reticularis* designates more exactly the netlike venous stasis from which the necrosis develops, and distinguishes this form of asphyxia from others.

Asphyxie réticulaire multiple.

Par

P. G. UNNA.

Je rapporte, dans ce qui suit, l'observation sommaire d'un cas très-remarquable qui fut observé, l'an dernier, pendant quelques semaines à ma clinique. A ma connaissance il n'en existe pas de semblable dans la littérature.

Anamnèse.

La maladie survint chez une femme, mariée à un marin, vigoureuse, d'une excellente nutrition, âgée de 20 ans. Le début remonte à trois ans, il se fit par un épaississement, avec coloration blanche de la peau du front, sans douleurs, sans prurit. Puis la peau devint rouge, un peu sensible; la rougeur s'étendit à la moitié antérieure du cuir chevelu et à la partie supérieure du visage. On fit alors le diagnostic d'erysipèle de la face. Quand cet «erysipèle» rétrocéda, le front, les parties voisines restèrent oedémateuses, mais dures, une partie du cuir chevelu devint chauve. Dans les six derniers mois, l'état de ces régions ne s'est pas modifié. A la suite de l'affection de la tête, survinrent des abcès disséminés sur tout le corps, dont la guérison fut très-lente. A l'éminence thénar gauche se développa un abcès osseux qui laissa des entailles multiples, profondes aux deux faces de la main et sans doute un séquestre fut éliminé. Le père et la mère de la malade sont morts de tuberculose; elle même n'a eu aucune maladie avant ce qu'elle nomme un erysipèle.

Etat actuel.

La peau du corps entier présente, surtout sur les faces d'extension, un aspect ichtyosique. Elle est couverte d'écaillés grandes, unies, analogues à du papier de soie, s'engrenant par des bords irréguliers, n'ayant pas de tendance à tomber. Le cou et la nuque en sont surtout couverts. Les orifices folliculaires ne sont pas distendus par une matière cornée. Cet état de la peau n'existait pas avant la maladie actuelle.

Les cheveux sont secs et ternes. On constate une alopecie annulaire sur une largeur de 6 cm environ comprenant la périphérie du cuir chevelu, et s'étendant du front vers la nuque, au dessus des deux oreilles.

Le front est d'un rouge livide, il offre un oedème dur; l'état vraiment éléphantiasique se poursuit à la partie supérieure du nez.

L'enflure augmente de temps à autre, de préférence le matin. Les jambes sont surtout oedématisées au niveau des malléoles, et la peau entière offre une consistance spéciale, elle garde l'empreinte du doigt plus que normalement, elle semble épaissie, mais sans la mollesse pâteuse de l'oedème vulgaire. A la face de flexion du bras droit, on voit plusieurs petites ulcérations (4—5) rondes, ovales ou irrégulières, et entre elles des cicatrices d'un blanc lactescent, unies, superficielles (voy. fig. 3). Une ulcération du diamètre d'une prune, de forme ovale, se trouve dans le sillon inguinal gauche, une autre dans la cavité axillaire gauche, deux dans la région de l'omoplate, une à la nuque. Autour existent des cicatrices plus ou moins étendues ayant les dimensions d'une lentille ou plus, surtout à la face externe de la jambe, toutes ont le même aspect uni, superficiel, la couleur blanche. La malade dit que les abcès ne se développent pas à la suite d'excoriations, mais spontanément, précédés de quelques jours par de douleurs violentes, localisées. Elle craint de se toucher, à cause de la douleur provoquée par les ulcérations.

Autour de celles-ci, mais aussi en beaucoup d'autres points du corps, sur les jambes et le dos surtout, on voit des taches bleu

grisâtre ou bleu violacé, et des traînées qui dans leur ensemble dessinent des réseaux irréguliers; les points de jonction forment des taches d'un bleu plus marqué; d'autres traînées se perdent en pâlisant dans la peau. La diamètre des mailles des réseaux est de 2 à 4 cm. On peut constater aisément que les ulcères représentent le stade le plus avancé de ces taches bleu foncé qui forment les points de jonction du réseau bleu grisâtre. Quelques unes de ces taches deviennent saillantes à la surface de la peau, sensibles au palper et paraissent épaisses, prêtes à s'ulcérer. Au dire de la malade, ces saillies papuleuses ne s'ulcèrent pas toujours; parfois elles desquamèrent simplement et disparaissent en laissant une tache sombre. Au diascopie, la couleur bleu grisâtre du réseau disparaît; mais dans les points de jonction sombres, la coloration persiste, et devient d'un rouge foncé, semblable à la teinte rouge qu'on obtient en examinant au diascopie des hémorragies superficielles.

A la main gauche on trouve à la base du pouce une fistule étroite, profonde de 3 cm, d'où s'écoule un pus fluide. Cette base est enfoncée, infiltrée; en arrière, la région répondant à l'intervalle des métacarpiens est déprimée, traversée de cicatrices.

L'urine rare contient des sédiments acides abondants, ni albumine, ni sucre. Cœur et poumon sains, la nutrition, l'état général sont satisfaisants.

Evolution ultérieure et traitement.

29 avril. Toutes les régions écaillueuses de la peau sont couvertes de Zinc-gélatine. Les ulcérations sont pansées de même. La moitié supérieure du visage est traitée par l'Ichthyol en solution aqueuse, la fistule de la main avec un mélange de chrysarobine et d'huile d'œillet à 1/8.

2 mai. La sécrétion de la fistule a diminué; celle-ci est sèche et moins profonde. Toute la peau après un bain est nettoyée de ses squames et on voit alors, mis en évidence, en beaucoup de points, l'aspect marbré, gris bleuâtre, surtout sur les cuisses et les jambes, autour du creux poplité, à la région dorsale inférieure, sur le siège et les bras. Les extrémités sont tout à fait différentes; à la main, les plis de flexion, au pied les plis d'extension font paraître, plus accentué, le dessin du réseau bleuâtre. On voit maintenant les diverses lésions, jusqu'à l'ulcération, à tous leurs stades.

D'abord, dans une région de la peau où existe l'aspect marbré bleuâtre survient une tache d'un rouge livide. Les dimensions varient depuis celles d'une lentille jusqu'à celles d'une pièce d'un marc. Puis sa teinte se modifie. Quelques jours après elle varie du rouge bleuâtre au noir; la coloration ne disparaît qu'en partie sous la pression d'une lame de verre. Puis la surface commence à desquamer et se transforme peu à peu en une croûte noire, très-adhérente; celle-ci disparue, reste une ulcération aplatie, nettement limitée, indolente. Quelques-unes des taches rouges perdent l'état squameux sans former de croûtes ni d'ulcérations. A leur place, on trouve plus tard des taches sombres, pigmentées; à la place des ulcérations ce sont des cicatrices assez profondes d'un blanc éclatant ou d'un blanc jaunâtre. Leur diamètre atteint 4 cm; souvent des ulcères groupés les uns près des autres deviennent confluents.

18 mai. Après un traitement sans résultat avec l'iodoforme et la pierre infernale, les ulcérations sont traitées par une solution d'ichthyol, et une rapide guérison commence. L'ichthyol a une influence des plus favorables sur la douleur produite par ces ulcérations, dès qu'on cesse

le traitement, elle reprend et devient même intolérable. Tout le corps et le front même sont frottés et massés avec de l'huile ichthyolée à 5%; les marbrures bleuâtres deviennent plus pâles. L'œdème dur du front diminue. La peau du front devient rouge pâle, brillante et est plus plissée qu'avant. De temps à autre on voit des troubles vasomoteurs spontanés, très-particuliers (voy. fig. 2). Sans pression, sans irritation mécanique, paraissent sur le front des taches d'un blanc bleuâtre ou jaunâtre, ou des traînées de 2—3 cm de large, de forme irrégulière, puis elles disparaissent en quelques minutes, sans causer aucun phénomène subjectif, laissant la teinte rouge pâle antérieure. On ne peut provoquer le phénomène par la pression d'un instrument moussé ou aigu. Sous l'action d'une courbure, le front devient rouge bleuâtre, mais il n'apparaît pas de taches blanches. Celles-ci ne s'élèvent pas, elles restent au niveau de la peau, elles répondent évidemment à une anémie locale, et non à un œdème urticariel.

27 mai. Après une période d'amélioration générale paraissent depuis avant hier de nouvelles ulcérations, en nombre bien plus grand qu'au début, surtout sur le dos, les cuisses, les genoux, les plis axillaires, sans aucune symétrie. Les bords sont plus durs et plus élevés que dans les anciennes. De celles-ci beaucoup sont guéries, ainsi dans le pli axillaire et sur le bras droit. Les bras, les jambes sont manifestement œdémateux. L'examen répété de l'urine montre l'absence d'albumine.

28 mai. Douleurs inaccoutumées après l'ablation du pansement. Le corps est marqué de marbrures rouges bleuâtres. La maladie jusque là flegmatique est irritable et souffrante. On cesse le massage à l'ichthyol. On compte 26 ulcères ouverts, leur diamètre varie de celui d'un pois à celui d'un thaler — on les panse à l'ichthyol presque pur et à l'ouate. Pansement universel à la gélatine de zinc, compressif.

30 mai. La malade très-améliorée ne souffre plus. A partir d'aujourd'hui, elle sera pansée tous les deux jours, après un bain chaud.

10 juin. Depuis, amélioration persistante. Presque tous les abcès guérissent avec des cicatrices fines, solides, peu visibles. L'aspect marbré bleuâtre diminue.

21 juin. La malade sort très-améliorée.

Anatomie pathologique.

On enleva par biopsie une tache de la grosseur d'un pois, bleu rougeâtre, fraîchement apparue à la cuisse gauche. Les résultats histologiques sont si particuliers, qu'ils méritent une étude approfondie; ici nous ne pouvons en donner que le court résumé.

Tous les vaisseaux, de l'hypoderme au corps papillaire sont très-élargis; cependant dans le réseau sous papillaire seul on trouve du sang. Tous sont entourés de manchons très-épais de petites cellules, on n'y trouve pas de „Plasmazellen“, peu de leucocytes. Au dessus du réseau sous papillaire le tissu conjonctif prend une teinte jaunâtre, sous qu'on trouve de globules rouges en dehors des vaisseaux. Le corps muqueux, partout où règne cette coloration est converti en une masse nécrotique, avec de fins noyaux, filamenteux, irrégulièrement disséminés. Sur les parties latérales des coupes, la zone nécrotique est moins épaisse; les cellules supérieures du corps de Malpighi sont normales, et cela d'autant plus qu'on examine des régions plus latérales. Enfin, on trouve quelques petits amas cellulaires et quelques cellules isolées dans la couche épaisse nécrotique. Cette nécrose des cellules du corps muqueux s'accompagne d'un certain gonflement; on voit les cellules isolées, rondes, prendre une forme de boule avant la nécrose, là où celle-ci est complète, on trouve des formes épithéliales larges et arrondies. Au milieu des coupes, la région sous-épithéliale du corps papillaire est aussi nécrosée, mais non partout à la même hauteur;

les cellules disparaissent, il ne reste que quelques noyaux filamenteux, comprimés. Les filaments élastiques, dans cette nécrose aiguë, restent conservés jusque dans leurs plus fines ramifications. Les Mastzellen sont rares dans la zone nécrosée, et on n'y trouve pas de leucocytes.

Nous relevons encore des faits d'ordre différent inattendus. Toutes les glandes sudoripares sont entourées d'une infiltration épaisse de petites cellules, qui se prolonge vers l'épiderme en suivant les conduits excréteurs. Les replis des glomérules sont séparés et comprimés par l'infiltration cellulaire, déroulés, et prennent des plis inaccoutumés. Les cellules glomérulaires se multiplient fortement, et obstruent la lumière par places. Immédiatement au dessus des glomérules, et jusqu'à la surface de la peau, les conduits forment des replis, des bourgeons. En quelques points, ils offrent une division dichotomique. Au niveau des divisions et dans les culs de sac dilatés situés sur les conduits, on trouve en beaucoup de points des kystes, gros et petits, à contenu hyalin, ils sont dus à la dégénérescence hyaline de l'épithélium. Mais, à l'opposé de ce qu'on voit dans le syringocystadénome, ces kystes, ces canaux sont compris dans une zone d'inflammation vulgaire, de cellules proliférées, qui s'étend depuis les glomérules, ceux-ci relativement bien moins altérés, jusqu'à la surface de la peau.

Conclusions histologiques.

Des altérations vasculaires inflammatoires étendues, une stase veineuse générale, la stase dans le réseau sous papillaire au niveau des taches bleu rougeâtre de la peau, sans extravasation de globules rouges, mais avec issue d'hémoglobine, peut-être suivie plus tard de la diapedèse des globules rouges; au même niveau, la nécrose du corps muqueux, d'une partie du corps papillaire, qui plus tard peut être conduira à la nécrose de toute la région dépendant du réseau vasculaire superficiel. Quels rapports existent entre ces lésions, bien intelligibles, répondant au tableau clinique, et la prolifération inflammatoire des glomérules, et les formations kystiques, adénomateuses des conduits? Y'a-t-il un rapport de cause à effet entre ces deux séries de phénomènes? Pour moi, tout cela reste parfaitement obscur.

Conclusions cliniques.

Cette affection, sans le moindre doute, est une nécrose multiple, développée spontanément sur une peau en état de stase veineuse généralisée et très-intense. Il ne s'agit pas là simplement de troubles vasomoteurs; les proliférations inflammatoires, si marquées autour des vaisseaux le prouvent, de même, si on peut les mettre en cause, les altérations de l'appareil sudoripare. On ne peut pas plus faire de la stase avec nécrose consécutive le simple résultat de l'arrêt du sang dans les gros vaisseaux de la peau et du tissu sous cutané; il faut admettre l'intervention d'un facteur pathogénique, plus actif, qui a provoqué l'inflammation générale des vaisseaux, mais ce facteur reste totalement ignoré.

Nomenclature.

D'après les résultats de l'examen histologique, on pourrait, abstraction faite des lésions des glandes sudoripares, considérer la maladie comme une phlébite chronique généralisée de la peau avec nécrose multiple. Mais, étant donné l'obscurité dans la genèse de la maladie, les symptômes énigmatiques concomitants, je préfère un nom répondant seulement à l'aspect clinique. Cet aspect est celui d'une asphyxie multiple de la peau. J'ajouterai le mot réticulaire pour insister sur la forme de la stase veineuse, sur laquelle se développe la nécrose, forme qui différencie cette maladie des autres variétés d'asphyxie.



Fig. 1. *Siderodactylus angulatus plurimifidus* (L. & J. 1850).
Fig. 2. *Asphyxotrichus reticulatus* (L. & J. 1850).

INHALT

der früher erschienenen 9 Hefte.

Heft I.

- I. MALCOLM MORRIS, Lymphangioma circumscriptum.
- II. P. G. UNNA, Ulerythema acneiforme.
- III. H. LELOIR, Lupus demi-scléreux de la langue.

Heft II.

- IV. ERNST SCHWIMMER, Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.
- V. { ERNEST BESNIER, Keratoderma symmetrica erythematosa.
VITTORIO MIBELLI, Angiokeratoma.
- VI. A. POSPELOW, Ulcus molle mammae.

Heft III.

- VII. H. HALLOPEAU, Dermatitis pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique.
- VIII. P. G. UNNA, Parakeratosis scutularis.
- IX. E. C. PERRY, Adenomata of the sweat glands.

Heft IV.

- X. S. POLLITZER, Acanthosis nigricans.
- XI. V. JANOVSKY, Acanthosis nigricans.
- XII. EMILE VIDAL, Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse.
- XIII. A. R. ROBINSON, Xanthoma diabeticorum.

Heft V.

- XIV. H. v. HEBRA, Hyperkeratosis striata et follicularis.
- XV. { E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut.
N. MANSUROFF, Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.
- XVI. T. COLCOTT FOX, Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

Heft VI.

- XVII. MITCHELL BRUCE, Anomalous discolouration of the skin and mucous membranes.
- XVIII. L. JACQUET, Ulcères trophiques. Syringomyélie. (Myélite Cavitaire.)
- XIX. { S. GIOVANNINI, Canities unguium.
P. G. UNNA, Leukonychia et Leukotrichia.

Heft VII.

- XX. ERNEST BESNIER, Farcin chronique térébrant.
- XXI. G. LEWIN und J. HELLER, Cornua cutanea syphilitica.
- XXII. H. G. BROOKE, Keratosis follicularis contagiosa.

Heft VIII.

- XXIII, XXIV. J. DARIER, Psorospermosse folliculaire végétante.
- XXV. E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Zwei Fälle von Darrierscher Dermatoze.

Heft IX.

- XXVI. V. BARÈS, Sur une forme particulière de pemphigus malin.
- XXVII. { VITTORIO MIBELLI, Forme non commune de Kératodermie: «Porokeratosis».
ARNOLD SACK, Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmica).
- XXVIII. PIERLEONE TOMMASOLI, Akrokeratoma hystriciforme hereditarium.

INHALT.

XXIX.

V. JANOVSKÝ, Perifolliculitis necrotica.

XXX.

H. RADCLIFFE CROCKER, Milium congenitale (en plaques).

XXXI, 1.

E. von DURING, Sklerodactylia annularis ainhumoides.

XXXI, 2.

P. G. UNNA, Asphyxia reticularis multiplex.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

P. G. UNNA
HAMBURG

EDITORS

MALCOLM MORRIS
LONDON

EDITEURS

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

XI.

LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermatologe wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Tätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges WachsmodeLL herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitsstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatologie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatologen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatologie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermatologe, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können. An Teilnahme — das kann nach den bisher angemeldeten Subskriptionen ausgesprochen werden — fehlt es dem Unternehmen schon jetzt nicht.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatologen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namengebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatologen.

Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt; ebenso wenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant.

Beim Erscheinen dieses XI. Heftes sind die bisher in Deutschland gültigen Bezugsbedingungen geändert worden; sie sind jetzt folgende: Jedes Heft wird für sich berechnet und kostet im Abonnement M. 10.—, bei Einzelbezug M. 12.—. (Für Abonnenten ist also der Preis derselbe geblieben, nur die Berechnung — früher je 2 Hefte M. 20.— — ist vereinfacht.)

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 34.

Leopold Voss.

Mycosis fungoides (?).

By

P. J. THOMSON.

V. G. aet 14. A young Belgian girl, the daughter of a clerk, was brought to me at the Policlinique St. Jean, in Brussels, towards the end of October 1893, with the following history: —

History.

The patient's parents are both alive and well.

V. G. is the third of a family of thirteen children, of whom only five survive. Of the children born subsequently to our patient, the first six were either premature or died within a few days of their birth; the seventh is under treatment for interstitial keratitis and tubercular ulceration of the lips and throat. The last child though in good general health is the subject of genu valgum. No other member of the family has ever been affected in a similar manner to the subject of the present observation.

The disease first made its appearance about seven months ago as a small raised spot in the middle of the back just above the buttocks. This went on increasing in size, and a number of similar spots appeared in the neighbourhood of the first one, also on the buttocks and on the front of the right thigh. Many of the patches coalesced. The affection is said to have attained its present state about three months ago, and not to have altered very much since.

For the last few days there has been a little serous discharge from the back; except for this and the very slight itching, the patient would hardly be troubled at all. The general health has always been good and the patient does not complain of any other ailment.

Present state.

The lumbar region is the principal seat of the disease. The affection here presents a most peculiar appearance. It looks as if an enormous butterfly had alighted on the patient's back, with its dark blue wings covered with silvery scales, widely expanded. The shape of the two large lumbar plaques is very irregular but with a perfectly circinate outline. The larger one on the left side measures thirteen centimetres in its longest diameter, the right one nine and a half. They both appear to be made up of a number of small coalescing patches. In addition to the plaques on the back, there is also a smaller patch on the left buttock and a few small

spots on the right and on the front of the right thigh close to the perinaeum.

The plaques project about half a centimetre above the level of the surrounding skin, from which they seem to rise quite abruptly without any erythematous or inflammatory zone. To the touch they feel firm and elastic, and appear to involve the whole thickness of the skin.

The patches are of a dark slaty blue colour, and they are covered, on the back especially, with thick silvery white scales. The left one is slightly excoriated and gives issue to a little serous oozing.

None of the glands are affected. The patient is not anaemic, and appears to be in the very best of health. The urine was examined and found to be quite normal in character.

Course of the disease.

Under treatment there was a steady though slow progress towards recovery. The smallest spots soon faded and disappeared entirely. On the larger patches the first thing noticed was the immediate cessation of the desquamation. The plaques became flatter and flatter, the healing process appearing to start from the middle, the final stage being a ring of raised tubercles around a flattened centre. The colour gradually changed from a dark slaty blue to a dirty yellowish brown, the skin in some parts almost regaining its natural hue. Some discoloured patches still showing the original outline of the plaques, and closely resembling in colour the final stage of an ecchymosis, are all that now remains.

Treatment.

General. There being some suspicion of the disease being of a specific nature, the patient was put on a course of mercurials. The effect was simply nil. Arsenic also proved useless. Ichthyol in the form of tabloids seemed to exert some beneficial influence.

Local. The local treatment consisted almost exclusively in the application of chromic acid to the ulcerated patches, and of ichthyol in the form of ointment or varnish to those which were not ulcerated. The improvement was simply astounding. The galvanic cautery and hypodermic injections of a weak solution of carbolic acid or ichthyol also appeared to act beneficially.

Diagnosis.

At first sight the disease might be mistaken for psoriasis. The thickness of the plaques, however, their peculiar localisation, their dark colour, the thinness of the epithelial scales and the soft though firm elastic consistence of the patches, coupled with the fact that the desquamation entirely ceased after the removal of the first epithelial crusts; all showed that the case was not one of this affection.

The suspicious family history, the symmetrical disposition of the affection and its peculiar appearance raised doubts in the minds of some who saw the case or photographs of it as to the possibility of its being of a specific nature. The result of the treatment, however, proved this not to be the case.

After going through the long list of the neoplasms, most of which could be at once excluded, the diagnosis appeared to me to lie between sarcoma cutis and the early stage of mycosis fungoides. It has not hitherto been my good fortune to meet with a case of this latter affection, but on looking up the literature of the subject, so far as accessible to me, I was struck with the points of resemblance between my case and the patches on the arm in Auspitz's plate of granuloma fungoides. The almost melanotic pigmentation in my case, however, seemed to separate it entirely from this affection, added to the fact that most of the hitherto recorded cases of mycosis have been met with in persons over thirty years old, while my patient is only fourteen.

To set the matter at rest, I removed a small portion of one of the non-ulcerated patches at as great a distance as possible from the seat of excoriation. Sections were made which I will now proceed to describe.

Morbid anatomy.

The piece of skin removed was hardened in absolute alcohol and imbedded in paraffin and celloidin. The sections were stained with carmine, haematoxyline, and various anilines.

On looking at a section under a low power (ZEISS A. A.), the first thing that strikes the eye is the enormous cellular mass which distends the papillary layer of the derma. In some parts the papillae have entirely disappeared and the new growth is covered only with a very thin layer of epithelium, through which it appears almost ready to burst. Under a higher power this cellular mass is seen to be made up principally of large kidney shaped cells, with a varying number of leucocytes imbedded in a fine delicate fibrous stroma. The kidney shaped cells are about two or three times the size of the leucocytes; they are much less deeply stained than the latter and have fine reticular, well marked, nuclei. The meshes of the fibrous stroma appear to be filled with a fine granular mass, which stains well with eosine.

A striking feature is the almost entire absence of blood vessels in this new growth. The lymphatics on the other hand are very large.

A very few multinuclear giant cells are found in the cellular mass. In the comparatively healthy portion of the skin the connective tissue corpuscles are seen to be in a

state of active proliferation, but here also a noticeable feature is the almost entire absence of leucocytes and also of any dilated blood vessels.

All the cells of the corium are much distorted and stretched out. The columnar cells of the Malpighian layer are seen to be filled with yellowish brown pigment.

The new growth is evidently neither a sarcoma, a carcinoma, nor even a lymphoma. The structure more nearly resembles that of chronically inflamed skin in the neighbourhood of scrofulous glands. It appears to be made up principally of proliferating connective tissue cells with a small sprinkling of leucocytes.

In the upper and more superficial part of the growth we find a number of enormous spaces of different shapes, with thick fibrous walls, apparently dilated lymphatics filled to overflowing with small round granules. A few of these spaces are also found in the deeper portion of the growth.

The granules readily stain with gentian violet by Gram's method.

Bacteriological Investigation.

Some of the crusts were stained with gentian violet. The epithelial cells were found to be filled with minute granules, but apparently much smaller than those found in the above described spaces.

After carefully disinfecting the skin, a platinum wire was thrust into one of the non ulcerated plaques and rapidly inserted into a tube of gelatine. The tube was kept at the ordinary temperature of the room. At the end of about a week, a small white bead of waxy appearance had formed at the seat of puncture. This proved on examination to be a pure culture of bacteria having identically the same appearance as those met with in the sections of the growth.

They form masses which have the appearance of streptococci, and measure about 0.0007 of a millimetre in diameter. I have not so far been able to make any inoculation in animals.

Remarks and nosological classification.

There can I think be no doubt that this is a case of disease characterized by the presence of a species of non pyogenic bacteria. The bacteria appear to have obtained access into the skin through the sweat glands. They form pure colonies in the fibrous tissue of the derma and the irritation produced by their presence gives rise to an enormous proliferation of the connective tissue corpuscles.

The case is closely allied anatomically to the affection, or what I should say would more correctly be described as the class of affections, known as mycosis fungoides. Clinically it varies from most of the hitherto recorded cases in several respects. The age of the patient was considerably under that given as the average. Her health is said to have been uniformly good. The disease began in the form of raised papules, and proved very amenable to treatment.

If required to give the affection a distinctive name, I should say that mycosis tuberosa et pigmentosa would be most appropriate.

Addendum.

A tube of agar-agar was inoculated with the culture on gelatine and also kept at the ordinary temperature of the room. By the fifth day a small waxy looking bead had appeared on the surface of the agar. The growth increased very slowly, and especially along the line of insertion of the wire. At the end of the third week it presented somewhat the appearance of a cone covered from base to apex with a series of horizontal parallel stalactitic outgrowths. The waxy appearance of the culture was very similar to that on the gelatine, but the colour was of a pale sulphur yellow. The organisms presented the same features microscopically in both cases, and caused no liquefaction of either gelatine or agar.

On two separate occasions, I inoculated a guinea pig with the culture on agar-agar, the result being identical in both cases. The method adopted was as follows: I first cut the hair as close as possible to the skin from a patch in the middle of the back. The skin was then well washed with sublimate soap and alcohol. The inoculation was made by a series of punctures with a fine trocar, quite superficial on the first occasion but also subcutaneous on the second. The seat of the inoculations was covered in the course of three or four days with thin dry scaly crusts. On removal of these a dry smooth surface was seen quite denuded of hair, but without a trace of inflammation or swelling. The loosened hairs came away with the crusts. New crusts formed on removal of the first. The patches remained denuded of hair, but otherwise apparently healthy for about three weeks. By the end of the fifth week the hair had grown again, and it was impossible to find any trace of the inoculation.

The crusts consisted of but slightly adherent epithelial scales. Masses of micrococci were found imbedded in the

first crusts removed, but none in the last ones. I was also unable to detect any organisms in the hairs.

When last seen (July 1894) V. G. was in perfect health, and had had no return of the disease. Beyond a little superficial scarring, there was hardly a trace left of the affection.

Explanation of the figures.

Fig. 1. Shows the plaques on the back as they appeared when the patient first came under treatment, in October 1893.

Fig. 2. Shows the appearance of the disease in February 1894. The difference in the coloration of the several parts of the plaques is well shown.

Fig. B: shows a portion of the edge of the new growth seen under a low power (ZEISS A. A. ocul. 2).

a: comparatively healthy skin with normal papillae.

b: new growth, over which the papillae have almost entirely disappeared.

c: dilated lymphatic space.

d: thin layer of epidermis.

Fig. C: tissue of growth itself seen under a high magnifying power. (ZEISS immersion $\frac{1}{12}$ ocul. 2.)

a: large connective tissue cells with their fine reticular nuclei.

b: leucocytes.

c: fine reticular stroma of new growth.

For the purpose of photographing the nuclei were rather darkened and thus come out more clearly and prominently than they should do.

Fig. C^a u. C^b: widely dilated lymphatic space filled with bacteria as seen under a moderately high power (ZEISS D. D. ocul. 2).

Fig. D: similar space as seen with ZEISS immersion $\frac{1}{12}$ ocul. 2.

Fig. E: is a drawing of a pure slide culture on gelatine of the bacteria. They are exactly similar to those found in the sections.

Mycosis fungoides. (?)

Von

P. J. THOMSON.

V. G., 14 Jahre alt, Belgierin, Tochter eines Commis, wurde mir gegen Ende Oktober 1893 in der Poliklinik St. Jean in Brüssel zugeführt. Über ihre Vorgeschichte wurde folgendes mitgeteilt:

Anamnese.

Beide Eltern der Patientin leben und sind gesund. V. G. ist das dritte Kind aus einer Familie von dreizehn Mitgliedern, von denen aber nur fünf noch am Leben sind. Von den auf unsere Kranke folgenden Kindern wurden die nächsten sechs entweder vorzeitig geboren, oder sie starben wenige Tage nach der Geburt; das siebente befindet sich wegen interstitieller Keratitis und tuberkulöser Geschwüre der Lippen und des Halses in Behandlung. Das letzte Kind ist zwar im allgemeinen gesund, leidet aber an Genu valgum. Kein anderes Mitglied der Familie hat jemals ein dem hier zu beschreibenden ähnliches Leiden dargeboten.

Die Affektion soll etwa vor sieben Monaten in Gestalt einer kleinen, erhabenen Stelle in der Mitte des Rückens gerade oberhalb des Gesäßes zum Vorschein gekommen sein. Dieselbe nahm fortwährend zu, und in ihrer Umgebung traten nach und nach mehrere ähnliche Flecke an den Nates und auf der Vorderseite des rechten Oberschenkels hervor. Viele von den Flecken verschmolzen miteinander. Die Affektion soll vor etwa drei Monaten ihr jetziges Aussehen dargeboten haben, und es seien seitdem keine wesentlichen Änderungen eingetreten.

Während der letzten paar Tage ist auf dem Rücken ein mäßiges, seröses Sekret hervorgetreten, aber dies sowie ein sehr geringer Juckreiz bilden die einzigen Beschwerden. Das Allgemeinbefinden ist immer gut gewesen, und die Kranke hat über keine sonstige Störung zu klagen.

Status praesens.

Die Lendengegend ist der hauptsächlichste Sitz des Leidens, und an dieser Stelle zeigt dasselbe ein ganz eigentümliches Aussehen. Es sieht aus, als ob ein enormer Schmetterling mit weit ausgebreiteten, dunkelblauen Flügeln, auf denen silberne Schüppchen glänzen, sich auf dem Rücken niedergelassen hätte. Die Gestalt der zwei großen Flecke auf der Kreuzgegend ist eine sehr unregelmäßige, aber die Grenzlinien sind vollständig kreisförmig. Die größere Stelle auf der linken Seite mißt ihrem größten Durchmesser nach 13 cm, und diejenige auf der rechten Seite $9\frac{1}{2}$ cm. Sie scheinen beide aus einer Anzahl kleiner, zusammenfließender Läsionen zusammengesetzt zu sein. Außer den Plaques auf dem Rücken findet sich auch auf der linken Hinterbacke noch eine kleinere Stelle sowie einige kleine Flecke auf der rechten und auf der Vorderseite der rechten Hüfte, dicht am Perineum.

Die Läsionen ragen etwa einen halben Centimeter über das Niveau der umgebenden Haut hervor und scheinen ganz abrupt ohne irgendwelche erythematöse oder entzündliche Zone sich aus derselben zu erheben. Sie fühlen sich fest und elastisch an und nehmen, wie es scheint, die ganze Dicke der Haut ein.

Die erkrankten Gebiete sind von dunkel schieferblauer Farbe, und sie sind, namentlich diejenigen auf dem Rücken, mit dicken, silberweißen Schuppen bedeckt. Das auf der linken Seite lokalisierte ist ein wenig exkoriert und sondert eine geringe Menge seröser Flüssigkeit tropfenweise ab.

Das Lymphdrüsen-system zeigt nirgends eine Abnormität. Die Patientin ist nicht anämisch, sondern scheint sich der allerbesten

Gesundheit zu erfreuen. Die Untersuchung des Urins ergab ein durchaus normales Resultat.

Krankheitsverlauf.

Während der Behandlung trat eine stetige, obzwar langsame Wendung zur Heilung ein. Die kleinsten Läsionen blafsten bald ab und verschwanden dann vollständig. An den größeren Stellen war die erste zu bemerkende Veränderung das sofortige Aufhören der Abschuppung. Die Flatschen wurden immer flacher, wobei das Abheilen von der Mitte her auszugehen schien, bis im Endstadium nur ein abgeplattetes Centrum mit einem umgebenden Ring von erhabenen Knötchen übrig blieb. Die Farbe ging allmählich von einem dunklen Schieferblau in ein schmutziges Gelblichbraun über, und an einigen Stellen nahm die Haut beinahe ihre natürliche Farbe wieder an. Zur Zeit ist nichts weiter übrig geblieben als einige mifsfarbene Stellen, welche noch immer die ursprüngliche Grenzlinie der Flatschen erkennen lassen und betreffs Farbe große Ähnlichkeit mit den Endstadien einer Ekchymose aufweisen.

Therapie.

Allgemeinbehandlung. Da der Verdacht einer spezifischen Ursache des Leidens nicht ganz auszuschließen war, erhielt die Kranke zu nächst Quecksilberpräparate. Die Wirkung war einfach gleich Null. Ebenso erwies sich Arsenik als wirkungslos, während Ichthyol, in Gestalt von Tabletten verabreicht, einen gewissen wohlthuenden Einfluss auszuüben schien.

Lokale Mittel. Die Lokalbehandlung bestand fast ausschließlich in der Applikation von Chromsäure auf die geschwürigen Stellen, sowie von Ichthyol in Gestalt von Salben oder Firnis auf die nicht-ulcerierten. Das Resultat war geradezu ein erstaunliches. Der Galvano-kauter und subkutane Injektionen einer schwachen Karbol- oder Ichthyollösung schienen ebenfalls nützlich zu sein.

Diagnose.

Auf den ersten Blick könnte diese Krankheit mit Psoriasis verwechselt werden. Aber die größere Dicke der Flecke, ihre eigentümliche Lokalisierung, ihre dunkle Farbe, die Zartheit der Epithelschüppchen und die weiche, aber feste Konsistenz der Flecke im Verein mit dem Umstande, daß das Abschuppen nach der Beseitigung der ersten Epithelkrusten völlig aufhörte — alle diese Momente weisen darauf hin, daß man es hier nicht mit einem Falle dieses Leidens zu thun hatte.

Die verdächtigen Momente in der Familiengeschichte, die symmetrische Verteilung der Läsionen sowie deren eigentümliches Aussehen erweckten bei einigen Kollegen, denen der Fall oder Photogramme desselben gezeigt wurden, die Vermutung, ob es sich nicht hier vielleicht um ein spezifisches Leiden handle. Das Ergebnis der Therapie bewies jedoch, daß dies nicht der Fall war.

Nachdem wir die lange Liste der Neubildungen, von denen die meisten aber sofort ausgeschaltet werden konnten, durchgenommen hatten, schien mir die Diagnose zwischen Sarcoma cutis und dem Frühstadium der Mycosis fungoides zu liegen. Ich habe bisher nicht das Glück gehabt, einem Falle der letzteren Affektion zu begegnen, aber als ich die mir zugängliche Litteratur über den Gegenstand durchging, fielen mir verschiedene Analogien zwischen meinem Falle und den Flecken auf dem Arme in der AUSPITZschen Tafel von dem Falle von Granuloma fungoides sehr auf. Die fast melanotische Pigmentierung

bei meinem Falle scheint indessen eine vollständige Scheidung zwischen demselben und der genannten Affektion zu bedingen, und es kommt noch der Umstand hinzu, daß die meisten der bisher publizierten Fälle von Mycosis bei Personen von mehr als dreißig Jahren beobachtet wurden, während meine Patientin erst vierzehn Jahre alt ist.

Um eine sichere Entscheidung der Frage zu erzielen, entfernte ich einen kleinen Teil eines der von dem Exkoriaionsgebiete möglichst weit entfernten, nicht erweiterten Flecke. Es wurden mikroskopische Präparate angefertigt, welche ich jetzt näher beschreiben will.

Pathologische Anatomie.

Das excidierte Hautstück wurde in absolutem Alkohol gehärtet und in Paraffin und Celloidin eingelegt. Die Schnitte wurden mit Karmin, Hämatoxylin und verschiedenen Anilinfarben gefärbt.

Wenn man einen Schnitt bei schwacher Vergrößerung (ZEISS A.A.) betrachtet, so ist das erste, was einem auffällt, eine enorme Masse von Zellen, welche die Papillarschicht des Dermo auseinanderdrängt. An einigen Stellen sind die Papillen vollständig verschwunden, und das Neoplasma ist nur mit einer sehr dünnen Epithelschicht bedeckt und scheint im Begriff zu sein, durch dieselbe hindurchzubrechen. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man, daß diese Zellmasse aus großen, nierenförmigen Zellen besteht mit einer variablen Beimischung von Leukocyten, welche in einem feinen, zarten Fasergerewebe eingebettet sind. Die nierenförmigen Zellen sind etwa zweibis dreimal so groß wie weiße Blutkörperchen; sie färben sich weit weniger intensiv als letztere und haben fein netzartige, scharf ausgeprägte Kerne. Die Maschen des faserigen Stromas scheinen mit einer feinkörnigen Masse, die sich mit Eosin gut färbt, angefüllt zu sein.

Eine auffallende Eigentümlichkeit ist das fast vollständige Fehlen von Blutgefäßen an dieser Neubildung. Die Lymphgefäße hingegen sind sehr groß.

Eine sehr wenige, mehrkernige Riesenzellen finden sich auch in der Zellmasse. In dem verhältnismäßig gesunden Teile der Haut sieht man die Bindegewebskörperchen in einem lebhaften Vermehrungsprozesse begriffen, aber auch hier ist als eine bemerkenswerte Eigentümlichkeit das fast vollständige Fehlen von weißen Blutkörperchen sowie auch von Gefäßerweiterungen zu konstatieren.

Alle Zellen des Corium sind sehr mißgestaltet und lang ausgezogen. Die Cylindereellen des Rete Malpighii sind mit gelblich-braunem Pigment angefüllt.

Das Gewächs ist offenbar weder ein Sarkom noch ein Carcinom, noch selbst ein Lymphom. Die Struktur hat eher Ähnlichkeit mit dem Gewebe der Haut bei chronischer Entzündung in der Umgebung von skrophulösen Drüsen. Sie scheint hauptsächlich aus wuchernden Bindegewebszellen mit einer kleinen Beimischung von Leukocyten zu bestehen.

In dem höher gelegenen, oberflächlicheren Teile des Neoplasmas finden wir eine Anzahl kolossaler Hohlräume von verschiedenen Formen mit dicken, fibrösen Wandungen, aber ohne irgendwelche erkennbare Epithelauskleidung. Dieselben sind bis zum Überfließen mit kleinen, runden Körnern vollgestopft; sie finden sich in geringer Anzahl auch in dem tieferen Teile des Gewächses. Die Körnerchen färben sich leicht mit Gentianaviolett nach der GRAMschen Methode.

Bakteriologische Untersuchung.

Einige Borken wurden mit Gentianaviolett gefärbt. Es zeigte sich dabei, daß die Epithelzellen mit minimalen Körnern angefüllt waren, doch hatten letztere eine noch viel geringere Größe als diejenigen in den oben beschriebenen Höhlungen.

Nach sorgfältiger Desinfektion der Haut wurde ein Platindraht in eine der nicht vereiterten Stellen eingestochen und dann schnellig in eine Röhre mit Gelatine eingeführt. Die Röhre wurde bei gewöhnlicher Zimmertemperatur aufbewahrt. Nach Verlauf von etwa einer Woche hatte sich an der Einstichstelle eine kleine, weiße Perle von

wachsartigem Aussehen entwickelt. Bei der weiteren Untersuchung ergab sich, daß wir es hier mit einer Reinkultur von Bakterien zu thun hatten von identischer Beschaffenheit wie diejenigen der in den Schnitten von der Neubildung angetroffenen.

Sie bilden Haufen von dem Aussehen von Streptokokken und haben einen Durchmesser von 0,0007 mm. Bisher habe ich noch keine Impfversuche an Tieren vornehmen können.

Bemerkungen und nosologische Einteilung.

Es läßt sich, wie mir scheint, gar nicht bezweifeln, daß es sich hier um eine durch das Vorhandensein von nicht-pyogenen Bakterien charakterisierte Affektion handelt. Die Bakterien scheinen den Zugang zu der Haut durch die Schweißdrüsen gefunden zu haben. Sie bilden reine Kolonien im Bindegewebe des Dermo, und der durch ihre Anwesenheit verursachte Reiz veranlaßt ein enormes Wuchern der Bindegewebskörperchen.

Der Fall steht anatomisch in engem Konnex mit der Affektion oder, wie man, glaube ich, richtiger sagen würde, der Klasse von Affektionen, welche als Mycosis fungoides bekannt ist. Klinisch zeigt das Leiden mancherlei Abweichungen von den meisten der bisher beschriebenen Fälle. Das Alter der Patientin war wesentlich geringer als das gewöhnlich im Durchschnitt angegebene. Ihre Gesundheit soll durchaus nichts zu wünschen übrig gelassen haben. Die Krankheit begann in Gestalt von erhabenen Papeln und erwies sich als der Behandlung sehr zugänglich.

Wenn für das Leiden ein spezieller Name verlangt werden sollte, würde ich die Bezeichnung Mycosis tuberosa et pigmentosa als die passendste vorschlagen.

Nachschrift.

Ein Reagenzglas mit Agar-Agar wurde mit der Gelatinekultur geimpft und bei gewöhnlicher Zimmertemperatur aufbewahrt. Am fünften Tage war auf der Oberfläche des Agars ein kleiner Knopf von wachsigem Aussehen hervorgetreten. Das Wachstum war ein langsames und fand namentlich längs dem Stichkanale statt. Am Ende der dritten Woche hatte das Gebilde ungefähr die Form eines von seiner Basis bis zur Spitze mit einer Reihe paralleler Stalakiten-auswüchse bedeckten Kegels. Das wachstartige Aussehen der Kultur war ganz ähnlich wie dasjenige der Gelatinezüchtung, aber die Farbe war ein blasses Schwefelgelb. Die Organismen zeigten in beiden Fällen die gleichen mikroskopischen Eigenschaften und verflüssigten weder Gelatine noch Agar-Agar.

Bei zwei Gelegenheiten nahm ich Impfungen unabhängig voneinander an Meerschweinchen vor und erhielt beide Male identische Resultate. Es wurde dabei nach folgender Methode verfahren: Zunächst schnitt ich an einer Stelle auf der Mitte des Rückens die Haare so dicht wie möglich an der Haut ab. Darauf wurde die Haut mit Sublimatseife und Alkohol gründlich gewaschen. Die Impfung wurde in der Weise vorgenommen, daß mit einem feinen Troikart zunächst ganz oberflächlich, bei der zweiten Gelegenheit auch subkutane Einstiche in reichlicher Anzahl ausgeführt wurden. Die Inokulationsstelle war im Laufe von drei bis vier Tagen mit dünnen, trockenen, schuppigen Borken bedeckt. Nach Beseitigung derselben trat eine trockene, glatte, von Haaren gänzlich freie Fläche hervor, welche auch keine Spur von Entzündung oder Schwellung darbot. Die gelockerten Haare gingen mit den Borken zusammen weg. Nach Entfernung der ersten Krusten entwickelten sich wieder neue. Die Stellen blieben etwa drei Wochen lang kahl, waren aber im übrigen gesund, wie es schien. Gegen Ende der fünften Woche war das Haar wieder gewachsen, und es war durchaus keine Spur der Impfung mehr nachzuweisen.

Die Krusten bestanden aus nur wenig adhärenten Epithelschüppchen. Mikrokokkenhaufen fanden sich in den zuerst entfernten Borken, nicht aber in den letzten. Ich war auch nicht im stande, irgendwelche Organismen in den Haaren nachzuweisen.

Als ich sie zum letzten Male zu sehen Gelegenheit hatte (im Juli 1894), war V. G. bei bestem Wohlbefinden, und es war kein Recidiv der Krankheit eingetreten. Außer einer geringen, oberflächlichen Narbenbildung war kaum eine Spur der Störung zurückgeblieben.

Erklärung der Abbildungen.

- Fig. 1. Zeigt die Flecke auf dem Rücken, wie sie sich bei der ersten Untersuchung der Patientin im Oktober 1893 darstellten.
- Fig. 2. Zeigt die Beschaffenheit der Krankheit im Februar 1894. Der Unterschied in der Färbung der verschiedenen Teile der Plaques ist gut wiedergegeben.
- Fig. B. Zeigt einen Teil vom Rande der Neubildung bei schwacher Vergrößerung (ZEISS A. A. Okul. 2).
- a) Verhältnismäßig gesunde Haut mit normalen Papillen.

- b) Neoplasma, über welchem die Papillen fast vollständig verschwunden sind
- c) Erweiterte Lymphräume.
- d) Dünne Lage von Epidermis.

Fig. C. Gewebe vom eigentlichen Tumor, bei starker Vergrößerung (ZEISS' Immersion $\frac{1}{12}$, Okul. 2) gesehen.

- a) Große Bindegewebszellen mit ihren feinen netzförmigen Kernen.
- b) Leukoeyten.
- c) Das feinnetzförmige Stroma der Neubildung. Die Kerne wurden behufs Photographierens etwas dunkler gemacht und treten deshalb deutlicher und markierter hervor, als sie eigentlich sollten.

Fig. Ca u. Cb. Stark erweiterte Lymphräume, mit Bakterien angefüllt, bei mäßiger Vergrößerung (ZEISS DD, Okul. 2).

Fig. D. Ein ähnlicher Hohlraum, bei ZEISS' Immersion $\frac{1}{12}$ und Okul. 2 betrachtet.

Fig. E. Ist eine Zeichnung von Bakterien nach einer Reinkultur auf Gelatineplatte. Sie stimmen genau mit den in den Schnitten gefundenen überein.

Mycosis fongoïde. (?)

Par

P. J. THOMSON.

V. G., âgée de 14 ans, jeune fille belge, fille d'un employé, me fut amenée à la polyclinique Saint Jean, Bruxelles, vers la fin d'octobre 1893. Son histoire était la suivante :

Histoire de la malade.

Les parents sont tous deux en vie et bien portants.

La jeune fille est le troisième enfant d'une famille qui en a compté treize, mais dont cinq survivent seuls. Des enfants nés après notre malade, les cinq premiers ne vinrent pas à terme ou moururent à quelques jours de leur naissance, le sixième est en traitement pour une kératite interstitielle et des ulcérations tuberculeuses des lèvres et de la gorge. Le dernier enfant, quoique en bon état de santé générale présente un genu valgum. Aucun autre membre de la famille n'a offert quoique ce soit de semblable à notre sujet.

La maladie fit son apparition il y a sept mois par une tache un peu élevée au milieu du dos, juste au dessus de la ceinture. Elle persista à cette place en se plissant, et d'autres taches semblables apparurent dans son voisinage, sur la ceinture et la face antérieure de la cuisse droite. Plusieurs des lésions devinrent coalescentes. L'affection est restée depuis trois mois dans l'état actuel, et s'est peu modifiée depuis.

Depuis quelques jours, un léger écoulement séreux est apparu sur le dos; sauf cela, et une très-faible démangeaison, la malade est à peine gênée par l'affection. La santé générale est toujours restée bonne, la malade ne se plaint d'aucun autre malaise.

Etat actuel.

La région lombaire est le siège principal de la maladie. C'est là qu'elle revêt ses caractères les plus particuliers. Il semble qu'un énorme papillon se soit posé sur le dos de la patiente, avec des ailes d'un bleu sombre couvertes, d'écailles argentées, déployées au loin. La forme des deux larges plaques lombaires est très-irrégulière, mais offre un contour parfaitement circiné. La plus large du côté gauche mesure treize centimètres dans son plus grand diamètre, la droite n'a que neuf et demi. Toutes deux paraissent formées d'un grand nombre de lésions confluentes. En outre des plaques dorsales il existe un élément plus petit sur la ceinture du côté gauche, et quelques petites taches à droite, et à la face antérieure de la cuisse droite jusqu'au-dessus du périmé.

Les plaques font saillie d'un demi-centimètre au dessus du niveau de la peau voisine dont elles semblent s'élever brusquement, sans zone érythémateuse ou inflammatoire. Au toucher elles sont fermes et élastiques et paraissent comprendre toute l'épaisseur de la peau.

Les lésions sont d'une couleur bleue, d'ardoise sombre, elles sont couvertes, en particulier sur le dos, d'épaisses écailles blanc argenté. La plaque gauche est légèrement excoriée et donne issue à un léger suintement séreux.

Les ganglions sont tout à fait sains. La malade n'est pas anémique et paraît d'une parfaite santé. L'urine examinée ne présente aucun caractère anormal.

Evolution de la maladie.

A la suite du traitement les lésions entrèrent en régression lente. Les plus petites taches se flétrirent et disparurent entièrement. Sur les plaques larges, on nota la disparition immédiate de toute desquamation. Les plaques devinrent de plus en plus plates, le processus de guérison parut commencer par le centre, et comme dernière étape on eut l'apparence d'un anneau de tubercules saillants autour d'un centre déprimé. La couleur s'atténua peu à peu, d'un bleu d'ardoise sombre

à un brun-jaunâtre malpropre, et en quelques points la peau reprit son aspect normal. Sur les plaques décolorées persiste encore la limite originelle, rappelant exactement par sa couleur celle d'une ecchymose à sa période ultime — et actuellement il ne reste rien de plus.

Traitement.

Traitement général. La maladie ayant été soupçonnée d'ordre spécifique, la malade fut soumise au mercure dont l'effet fut négatif. L'arsenic resta aussi inutile. L'ichthyol en tablettes sembla exercer une influence heureuse.

Traitement local. Le traitement local consista presque exclusivement en applications d'acide chromique sur les lésions ulcérées et d'ichthyol sous forme d'onguents ou de vernis sur celles qui n'étaient pas ulcérées. L'amélioration fut vraiment étonnante. La cautérisation galvanique, les injections hypodermiques d'une solution d'acide phénique faible ou d'ichthyol parurent utiles.

Diagnostic.

A première vue la maladie pouvait être confondue avec le psoriasis. L'épaisseur des plaques, leur localisation spéciale, leur couleur sombre, la minceur des squames épithéliales, la consistance molle bien que nettement élastique des lésions, et ce fait que toute desquamation cessa après l'enlèvement des premières croûtes épithéliales, tout cela montrait qu'il ne s'agissait pas de psoriasis.

L'histoire suspecte de la famille, la disposition symétrique de l'affection et son apparence spéciale amenaient ceux qui voyaient la malade ou des photographies à croire à la possibilité d'une affection spécifique. Cependant le résultat du traitement prouva que ce n'était pas le cas.

En cherchant dans la longue liste des néoplasmes, dont beaucoup peuvent être éliminés d'emblée, le diagnostic ne parut hésiter seulement entre un sarcome de la peau et le premier stade d'un mycosis fongoïde. Je n'ai pas eu jusqu'ici la bonne fortune de rencontrer des cas de cette dernière affection, mais en faisant des recherches aussi étendues que je pouvais dans la littérature à ce sujet, je fus frappé des points de ressemblance entre mon cas et les lésions du bras figurées dans les planches d'AUSPITZ sur le granulome fongoïde. La pigmentation presque mélanique dans mon cas cependant semblait le séparer tout à fait de cette maladie, et en outre ce fait que les cas rapportés jusqu'ici de mycosis ont été surtout observés chez des personnes de plus de trente ans, alors que ma malade n'en avait que quatorze.

Pour éclaircir mes doutes j'enlevai une petite portion d'une des lésions non-ulcérées à aussi grande distance que possible du siège de l'excoriation. Des coupes furent faites que je vais maintenant décrire.

Anatomie pathologique.

Le fragment biopsié fut durci dans l'alcool absolu et incliné à la paraffine et à la celloidine. Coloration au carmin, à l'hématoxyline et par diverses couleurs d'aniline.

A un faible grossissement (ZEISS A. A.) on est d'abord frappé des énormes amas cellulaires qui distendent la couche papillaire du derme. En quelques points les papilles avaient totalement disparu et les nouvelles couches sont couvertes d'une lame très mince d'épiderme, au travers duquel elles paraissent tout près d'éclater. A un plus fort grossissement ces amas sont formés surtout de grandes cellules rétiniformes, et d'un nombre variable de leucocytes inclus dans un stroma conjonctif

fin et délicat. Les cellules sauf deux ou trois points ont la dimension de leucocytes, mais sont beaucoup moins nettement colorées que ceux-ci et ont un fin réseau nucléaire bien dessiné. Les mailles du réseau conjonctif paraissent garnies d'une masse de granulations qui se colore bien par l'éosine.

Un trait frappant est l'absence presque complète de vaisseaux blancs dans ce nouveau tissu. Les lymphatiques des autres régions sont très larges.

On trouve, mais en très-petit nombre des cellules géantes dans les amas cellulaires. Dans les régions de la peau relativement saines, les cellules du tissu conjonctif paraissent en prolifération active, mais il faut encore noter ici le fait particulier de l'absence presque totale de leucocytes et la présence de quelques vaisseaux blancs dilatés.

Toutes les cellules du derme sont déformées et étirées. Les cellules basales de la couche de Malpighii sont remplies de pigment jaune-brun.

La néoformation n'est évidemment ni un sarcome, ni un carcinome, ni même un lymphome. La structure rappelle surtout celle de la peau inflammée au voisinage de ganglions scrofuleux. Elle paraît formée surtout d'une prolifération du tissu conjonctif avec une faible diapédèse de leucocytes.

Dans les couches supérieures et les plus superficielles de la néoformation je trouvai un grand nombre de larges espaces, de forme différente avec d'épaisses parois fibreuses, paraissant des espaces lymphatiques dilatés, remplis et bourrés de petites granulations rondes. Très-peu de ces espaces se trouvent dans la partie profonde de la néoformation.

Les granulations se colorent rapidement par le violet de gentiane et la méthode de GRAM.

Recherches bactériologiques.

Quelques unes des croûtes furent colorées au violet de gentiane. Les cellules épithéliales furent trouvées pleines de petites granulations, mais d'apparence beaucoup plus petites que celles qui occupent les espaces déjà décrits.

Après une désinfection exacte de la peau, un fil de platine fut introduit dans une plaque non-ulcérée, et servit à ensementer un tube de gélatine — qu'on mit à la température ordinaire de la chambre. Une semaine après, un point petit et blanc rappelant une gouttelette de cire s'était formé au siège de la piqure. A l'examen, on constata une bactérie semblable à celles qu'on avait trouvées sur les coupes microscopiques.

Elles forment des masses rappelant par leur aspect des streptocoques et ont 0 millimètre 0007 de diamètre. Je ne me suis pas trouvé alors dans des conditions me permettant d'inoculer un animal.

Remarques. Classification nosologique.

On ne peut douter qu'il y ait là un cas d'une affection caractérisée par la présence d'une espèce bactérienne non pyogène. Les bactéries semblent avoir pénétré dans la peau par les glandes sudoripares. Elles forment des colonies pures dans le derme et leur présence détermine l'énorme prolifération des cellules conjonctives.

En résumé, au point de vue anatomique, le cas se rapproche de la classe d'affections comprises sous le nom de mycosis fongioïde, ou même peut y être compris. Cliniquement il diffère des cas publiés jusqu'ici à plusieurs points de vue. L'âge de la malade diffère beaucoup de l'âge habituel. La santé, ai-je dit, était parfaitement normale.

La maladie commença par des papules saillantes, et se montra tout à fait jusquiable du traitement.

Si on me demande un nom spécial pour cette affection, je dirai que celui de mycosis tubéreux et pigmentaire me paraît le plus approprié.

Addendum.

Un tube d'agar-agar fut ensemené avec la culture de la gélatine et mis à la température ordinaire de la chambre. Au cinquième jour, à la surface de la gélose parut un petit point blanc d'aspect cireux. La culture poussa très-lentement, suivant surtout le trait d'ensemencement. A la fin de la troisième semaine, elle présentait quelque peu l'aspect d'un cône couvert de la base au sommet de saillies horizontales, parallèles, en forme de stalactites. L'apparence cireuse de la culture rappelait celle qu'elle présentait sur la gélatine, mais la couleur était devenue d'un jaune soufre pâle. Les microbes offraient le même aspect que ceux de la gélatine; ni sur gélatine, ni sur agar ils n'amenèrent de liquéfaction.

A deux reprises, j'inoculai un cobaye avec la culture d'agar-agar, dans les deux cas, j'eus le même résultat. La méthode adoptée fut la suivante: Je coupai les poils aussi près que possible de la peau, sur une surface circulaire au milieu du dos. La peau fut ensuite lavée soigneusement au savon de sublimé et à l'alcool. L'inoculation fut faite par une série de piqures très-superficielles dans un cas, sous-cutanées dans le second — au moyen d'un fin trocart. Les points d'inoculation furent couverts au bout de trois ou quatre jours d'une croûte écailleuse mince et sèche. On l'enleva, et au dessous d'elle, la surface sèche et lisse était privée de poils, mais sans trace d'inflammation ni d'œdème. Les poils détachés étaient compris dans la croûte enlevée. De nouvelles croûtes se formèrent plus tard. Les plaques restèrent alopeciques et d'ailleurs saines en apparence pendant trois semaines. A la fin de la quatrième, le poil était repoussé et on ne trouvait plus trace de l'inoculation.

Les croûtes étaient formées de lamelles épithéliales peu adhérentes. Des masses de microcoques étaient comprises dans les premières qui furent enlevées, mais il n'y en avait plus dans les autres. Je ne pus découvrir aucun organisme dans les poils.

La dernière fois que je la vis (juillet 1894) V. G. était en parfaite santé, et n'avait observé aucune récidive de la maladie. Excepté une légère rougeur superficielle, il y avait à peine trace de l'affection.

Explication des figures.

Fig. 1. Vue des plaques du dos quand la malade vint pour la première fois se faire soigner, octobre 1893.

Fig. 2. Aspect de la maladie en février 1894. La différence de coloration des diverses parties des plaques est bien figurée.

Fig. B. Vue partielle de la coupe de la néoformation à un faible grossissement (Zeiss A. A., ocul. 2).

- a) Peau relativement saine avec papules normales.
- b) Néoformation, où les papilles ont presque entièrement disparu.
- c) Espaces lymphatiques dilatés.
- d) Couche épidermique mince.

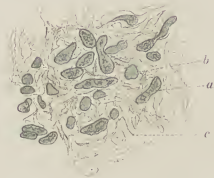
Fig. C. Tissu de la tumeur vue à un très-fort objectif (Zeiss immersion, $\frac{1}{12}$ ocul. 2).

- a) Grandes cellules connectives avec leur fin réseau nucléaire.
- b) Leucocytes.
- c) Fin stroma réticulé de la tumeur. Pour la photographie les noyaux ont été assemblés et sont venus par suite plus clairs et plus saillants qu'ils ne deviennent être.

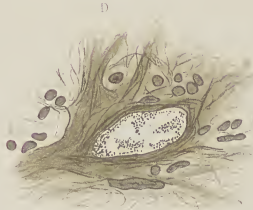
Fig. Ca et Cb. Espaces lymphatiques dilatés pleins de bactéries, vus à un grossissement modéré (Zeiss D. D., ocul. 2).

Fig. D. Espace semblable vu à l'immersion de Zeiss $\frac{1}{12}$, ocul. 2.

Fig. E. Culture sur gélatine de bactéries. Elles sont tout à fait semblables à celles qu'on trouve à la coupe.



2.



Mycosis fungoides (?).

By

P. J. THOMSON.

Lupus tuberculeux et Syphilides cutanées à petites papules.

Par

PETRINI DE GALATZ.

I.

Le 16 février 1893 est entré dans mon service de l'hôpital Colentina P. T., âgé de 22 ans, célibataire, fonctionnaire télégraphiste pour se faire soigner pour les deux maladies dont il est atteint.

Comme antécédents on apprend qu'aucun de ses ascendants n'a présenté une affection ayant quelque relation avec son état morbide actuel, à part une soeur de sa mère âgée de 32 ans, qui est phthisique, et sa soeur qui est atteinte d'adénite.

Il a eu encore cinq frères qui sont morts en bas âge.

Voici maintenant ses antécédents personnels: convulsions à l'âge d'un an, rougeole à quatre ans; apparition de petits boutons sur la face du côté droit, sur la cuisse gauche et sur la fesse droite à l'âge de cinq ans. En même temps que ces accidents, est survenue une adénite axillaire, cervicale et inguinale, et peu de temps après de l'otorrhée.

A treize ans, à la suite d'un bain froid, il a eu des fièvres et de l'urticaire. Il est resté alité pendant un mois.

En 1888 il a eu un point de côté à droite; il toussait beaucoup et a dû garder le lit pendant six semaines; on lui a appliqué deux vésicatoires.

Il y a trois mois, il a eu un chancre sur le frein, lequel d'après ce qui nous avons constaté a été syphilitique. Ce chancre a été guéri au bout d'un mois au moyen du dermatol, salol, acide borique.

Il y a six semaines, apparut sur presque toute la surface cutanée une éruption de petites papules que nous décrirons plus bas.

II.

Etat du malade à son entrée dans le Service. — Nous constatons qu'il est d'une constitution éminemment lymphatique, de taille moyenne, la musculature et le système osseux passablement bien développés, le tégument externe d'une couleur pâle, la muqueuse des lèvres de même est anémiée.

La figure nous attire d'abord l'attention du malade, mais en le faisant deshabiller nous voyons qu'une éruption assez confluyente occupe une grande partie de son tégument. Dès lors nous examinons avec attention notre malade pour nous y fixer sur le diagnostic.

A la région céphalique on voit:

Au côté droit de la face, commençant sur la partie latérale

du nez, s'avancant en dehors et en haut, occupant ainsi toute la partie inférieure de cette région du visage, intéressant comme on le voit une portion de la lèvre supérieure et inférieure, on constate un grand placard à peu près carré, d'une coloration rouge claire parsemée de sortes de petites nodosités ou lupômes, légèrement proéminents, les uns non ulcérés, grosses comme de petites graines de pommes; quelques-uns recouverts de minces croûtelles jaunâtres. Prise entre deux doigts la peau de ce placard est épaissie, et on sent au dessous de l'épiderme des petits nodules. Les limites du dit placard sont les suivantes: le bord supérieur part de dessous l'os malaire et s'arrête à un centimètre et demi en dehors de l'aile du nez. Le bord externe suit le bord antérieur du masséter; son bord interne coupe la lèvre supérieure un peu en dehors et sous la cloison nasale et se termine légèrement en dehors du milieu de la lèvre supérieure, le bord inférieur unit l'extrémité du bord interne à celle du bord externe, et est situé à environ deux centimètres au dessus de la partie moyenne droite, du bord inférieur du maxillaire inférieur.

Ce placard se continue en bas du côté de la lèvre inférieure insensiblement avec un autre de forme triangulaire et équilatérale. L'un de ses bords suit le bord du maxillaire inférieur dans une étendue d'environ quatre centimètres. Il présente les mêmes lésions lupiques que le placard quadrangulaire dont nous venons de parler.

Un peu en dehors du grand placard on aperçoit une autre petite plaque offrant de petits nodules peu apparents, mais très-évidents au toucher, et faisant relief à la surface de l'épiderme. Les dimensions sont celles d'une noisette, la coloration en est rouge-cérise et en partie recouverte de squammes.

Au niveau de l'angle inférieur du maxillaire inférieur droit nous constatons une grosseur de forme ovale, ayant environ trois centimètres de diamètre, et présentant à son milieu une dépression cicatricielle.

Cette grosseur est une gomme scrofulo-tuberculeuse ulcérée à son centre et couverte de croûtelles jaunâtres. En enlevant les croûtelles on y voit une sécrétion séro-purulente, laquelle nous démontre en faisant des préparations par la méthode d'EHRICH la présence des bacilles de Koch.

Un peu plus haut nous trouvons une autre gomme semblable, plus petite ouverte au milieu et qui laisse échapper un

peu de sérosité grisâtre. En dehors de l'angle du maxillaire inférieur droit nous voyons un ganglion lymphatique gros comme un petit marron recouvert par la peau qui paraît normale, non adhérente. Un peu plus en dedans, un des ganglions sous-maxillaires est encore plus volumineux.

A gauche nous constatons trois ganglions sous-maxillaires très-augmentés de volume; deux ont le volume d'une grosse noisette et l'autre d'une grosse noix; celui-ci occupe la région sus-hyoïdienne.

Les lésions que nous venons de décrire constituent cliniquement un lupus en grande partie non exérends d'un côté proéminent, de l'autre siègeant à la partie superficielle de la peau. En même temps nous venons de voir plusieurs gommes scrofulo-tuberculeuses ramollies, ulcérées, dans la sécrétion desquelles nous avons trouvé le bacille tuberculeux.

En même temps une chaîne de gros ganglions lymphatiques occupe une grande partie de la région cervicale. Nous verrons que l'étude histologique des nodules lupiques pris sur le visage vient à l'appui de ce diagnostic.

Membres inférieures. Sur la fesse droite. Environ vers son milieu nous constatons en dedans deux plaques lupiques, l'une comme une pièce de deux francs, l'autre plus en dehors, large comme une pièce de cinq francs, présentant à sa surface des lupômes proéminents de la grosseur d'un petit pois, confluent et d'une couleur rouge cérise.

La peau qui les sépare est épaissie, d'une couleur rouge-bleuâtre et un peu indurée au toucher; quelques-uns des lupômes plus proéminents sont recouverts de petites croûtes jaunâtres.

Cuisse gauche. Sur la partie moyenne de la face antérieure de cette cuisse on constate une petite gomme ouverte ayant deux centimètres de diamètre, de forme ovale, exulcérée et couverte sur ses bords de croûtes jaune-brunâtres. Une cicatrice blanche se trouve dans son voisinage.

Par conséquent comme nous venons de le voir nous avons à faire à un malade présentant les lésions connus du lupus tuberculeux etc.

Mais ce n'est pas seulement pour cette affection que le malade est venu à notre clinique, il est en outre porteur de manifestations secondaires de la syphilis, conséquence du chancre mentionné plus haut.

En effet nous constatons des plaques muqueuses sur les amygdales et les piliers antérieurs, des deux côtés; les parties voisines de la lèvre offrent de même des érosions; une adénopathie cervicale et pleiade inguinale indolente. Le malade se plaint de la céphalée, surtout la nuit et à chaque soir une légère fièvre, 38,2°.

En outre comme on le voit le tégument externe est couvert d'une éruption assez confluyente de petites papules.

Ces éléments ont une couleur typique des syphilides papuleuses rouge foncé, teinte de jambon fumé; elles infiltrant le derme et la plupart offrent à leur sommet une petite squamme épidermique, tandis que d'autres présentent à leur base une légère collerette semblable.

On peut dire qu'à part le visage, le cou, les mains et les pieds, toute la surface cutanée est recouverte de cette éruption; cependant remarquons que la région cervicale et une

grande partie de la région sternale est indemne de cette éruption. La confluence de ces papules est très-grande sur les bras, les avant-bras, les régions sous-mammaires jusqu'à la région pubienne; et à la région postérieure du tronc, les fesses, les lombes et entre les épaules cette éruption est tout aussi confluyente qu'à la partie antérieure du corps.

Ces papules font relief à la surface de la peau, sont petites comme des graines de millet et la squamme qui couvre la plupart d'entre elles s'enlève facilement et malgré leur confluence la peau qui les sépare à l'aspect normal. Elles sont sphériques chose qu'on constate à la vue et par le toucher.

Leur distribution est parfaitement symétrique aussi bien sur le tronc que sur les membres supérieurs et inférieurs. Sur les cuisses il y a des surfaces de peau non recouvertes de ces papules surtout vers leurs parties externes.

Cette éruption n'occasionne pas le moindre prurit, la moindre incommodité au malade. *Je dois aussi faire remarquer leurs égales dimensions, comme aussi l'absence de tout polymorphisme.*

La resorption de cette éruption papuleuse miliaire a été lente relativement et ce n'est qu'après trois semaines qu'elles ont commencé à s'affaisser et passer à l'état de macules pigmentées.

Les poumons, ainsi que les autres organes n'offrent rien d'anormal.

Nous devons maintenant faire l'analyse histologique des lupômes excisés, de sur le placard de la face.

III.

Histologie pathologique.

Après avoir enlevé deux nodules lupiques du placard siègeant au visage, nous les avons mis à durcir dans l'alcool fort, passé par la celloïdine pour servir aux coupes fines faites au microtome. Celles-ci ont été colorées au picrocarmin de RANVIER; à l'éosine et à l'hématoxyline, et quelques-unes soumises à la double coloration d'EHRICH pour la recherche du bacille. Disons de suite que nous avons eu à notre disposition peu de préparations colorées par cette dernière méthode; aussi nous n'avons pas trouvé le bacille, puisque comme on le sait, d'après les beaux travaux du savant professeur le Dr. LELOIR de Lille,¹ les bacilles étant peu nombreux dans les lupômes, il est nécessaire d'avoir à sa disposition au moins une cinquantaine de préparations.

Les préparations colorées au picrocarmin, examinées au microscope avec des petits et grands grossissements nous ont donné le résultat suivant qui est basé sur une quarantaine de pièces microscopiques:

Dans les sections verticales observées avec l'oc. 2, obj. 3 de REICHERT, on constate l'amincissement de la couche cornée et son infiltration par places par des cellules embryonnaires. La partie la plus superficielle de cette couche est en voie d'exfoliation, tandis que dans sa partie sous-jacente épaissie la plupart des cellules présentent des noyaux allongés (stratum lucidum) Fig. I.

Le stratum granulosum qui est très apparent dans quelques préparations (Fig. III), manque presque au contraire dans

¹ *Traité pratique, théorique et thérapeutique de la scrofulo-tuberculeuse de la peau et ses muqueuses.* Paris, 1892. p. 260.

d'autres. Dans certaines préparations cette couche granuleuse se prolonge à travers le réseau malpighien, dans la couche épithéliale des follicules pileux; dans ces mêmes coupes les papilles sont moins englobées par les prolongements épithéliaux et sont infiltrées de cellules embryonnaires. Dans les premières l'épithéline se trouve même dans la couche malpighienne, où elle est disposée sous une forme plus ou moins sphérique présentant un point libre au centre; mais même dans cette dernière préparation l'existence de l'épithéline, infiltrant les cellules épithéliales, comme on le voit dans le dessin, n'occupe que la moitié droite de la préparation. — La couche malpighienne est assez épaisse et par-ci par-là on voit des cellules offrant un commencement d'altération cavi-taire (LELOIR); de même on trouve dans plusieurs endroits la dissociation de ces cellules; leur disparition résultant ici des petites cavités complètement vides, tandis que par en-droits, surtout à la limite de la couche cornée, ces cavités sont pleines de petites granulations jaunâtres avec un ou deux noyaux rouges à la surface. Cette couche malpighienne est infiltrée plus ou moins par des cellules embryonnaires même à sa limite externe; tandis que cette infiltration est très-abondante à sa partie inférieure. Cette infiltration est disposée dans certaines coupes comme des îlots plus ou moins grands, de même à la partie gauche de cette coupe, l'infiltration est traversée par de nombreux vaisseaux sanguins hyperémies, et à côté de ces mêmes endroits on voit des petits foyers hémorragiques qui infiltrant la masse des cellules embryon-naires. Au milieu de cette masse on voit (Fig. II) avec l'oc. 2, obj. 8 de REICHERT quatre cellules géantes typiques. La présence de ces cellules au milieu de cette zone vasculaire et embryonnaire serait peut-être en faveur de ceux qui ad-mettent la genèse vasculaire de ces cellules. Les papilles sont en grande partie amincies, disparues, envahies par les prolongements épithéliaux malpighiens qui pénétrant profon-dément en se ramifiant au centre de la masse granuleuse du néoplasme; dans d'autres préparations d'un autre nodule lupique au contraire nous constatons une certaine hyper-trophie des papilles et leur ramification (Fig. I). La plupart des vaisseaux des papilles sont vides tandis que comme nous venons de le dire, ces vaisseaux sont gorgés de sang au centre de la masse embryonnaire.

Dans quelques unes des préparations l'infiltration em-bryonnaire dissociant les masses prolongées des corps mal-pighiens, il en résulte qu'on voit par-ci par-là des zones épithéliales plus ou moins sphériques limitées par la dite in-filtration (Fig. III).

Derme et hypoderme. — Il est presque complètement envahi, soit par l'infiltration embryonnaire, soit par les pro-longements épithéliaux malpighiens hypertrophiés et proliférés.

Les préparations à l'éosine et hématoxyline offrent les mêmes lésions.

Comme on le voit, ce sont des lésions d'un lupus vul-gaire, tuberculeux, légèrement papillomateux.

IV.

Nous voyons donc que ce malade a présenté deux affec-tions tout à fait distinctes, mais rentrant dans le groupe des grandes maladies: un lupus tuberculeux qui a débuté dans

l'enfance, et la syphilis caractérisée par des accidents secon-daires; syphilides cutanées à petites papules; angine spécifique accompagnée d'adénopathie cervicale et inguinale, où les ganglions volumineux étaient mobiles sous les doigts. C'est le cas d'appliquer ici l'étiquette de scrofulate de vérole qu'on a donnée à ces syphilis évoluées sur un terrain serofuleux. Les cas des syphilides à petites papules qu'on appelait autre-fois «lichen syphilitique» sont très-rares, et jusqu'à présent je n'en ai pas observé de cas semblables; *surtout sans le moindre polymorphisme de l'éruption.*

Il se peut que dans ce cas l'éruption évoluant sur un terrain déjà profondément atteint par la scrofulo-tuberculose, n'ait pas trouvé là un milieu assez favorable de développe-ment; les papules n'ont pu prendre des dimensions plus grandes; c'est pourquoi nous n'avons eu chez ce malade que des papules petites miliaires, mais confluentes.

Nous remarquerons aussi la rareté de la coïncidence de ces deux affections chez un même individu quoique cepen-dant il n'y ait pas incompatibilité; car comme on le sait, chacune de ces deux maladies diathésiques a un agent patho-gène spécial. — *Toujours est-il que je n'ai pas encore observé ces deux affections chez un même individu.*

Le savant professeur de Lille, le Dr. LÉLOIR a observé un cas, où ces deux diathèses étaient mêlées, et cela en 1890; voici ce qu'il dit dans son magnifique ouvrage: ¹ «La scrofulo-tuberculose cutanée dans sa variété désignée sous le nom de lupus vulgaire peut-elle se combiner avec la syphilis? L'exi-stence de pareils hybrides n'était pas démontrée lorsque vint en 1890 me consulter une malade que je pus étudier minu-tieusement, tant au point de vue clinique et thérapeutique qu'au point de vue histologique, bactériologique et expéri-mental. Cela me permit dans une clinique que je fis en 1890 à l'hôpital Saint-Sauveur de démontrer l'existence des hybrides lupomateux et syphilomateux.»

Certes il n'y a pas une analogie parfaite entre le cas du professeur LÉLOIR et le mien, mais malgré cela j'ai cru à propos de faire ici cette mention.

Comme les affections de mon malade sont de nature différentes j'ai dû instituer une médication en conséquence: l'une s'adressant à l'infection syphilitique, une autre à la scrofulo-tuberculose cutanée. Voici le traitement que j'ai institué:

1. Tannate de mercure de 0,10 à 0,15 cg par jour en pilules.

2. Un bain général de bichlorure d'hydrargyre par semaine.

3. Une cuillerée à soupe avant chaque principal repas du mélange suivant:

Sirop d'iode de fer à base de gentiane	150 gr.
Chlorure de sodium	15 gr.
Glycérine neutre	50 gr.
Liq. de Fowler	I. gouttes.

Ce sirop je l'ai administré ainsi que le fait le professeur LÉLOIR pour remplacer l'huile de foie de morue.

Pour les lupomes et les gommages mentionnées nous avons mis en pratique la méthode mixte du professeur LÉLOIR.

¹ L. c. p. 213—215.

Après avoir bien lavé à l'éther, à l'acide borique et au sublimé le placard lupomateux de la face, nous avons anesthésié les lupomes avec le chlorure d'éthyle, les raclant profondément avec la curette rapidement au fur et à mesure que l'anesthésie était obtenue. Ensuite nous cautérisons les endroits ainsi raclés avec du nitrate d'argent, bourrant ces régions jusqu'au lendemain avec des bourdonnets d'ouate iodoformés.

Le malade étant assez courageux sans l'avoir chloroformé, comme on vient de le voir, nous avons pu le même jour racler après l'anesthésie locale tous les lupomes et les gommées de la face qui étaient en partie déjà ouvertes. A la fin de l'opération nous avons fait appliquer sur toute la région raclée un Priessnitz à l'acide borique, et dès le lendemain après lavage au sublimé, on faisait le pansement à l'iodoforme et salol.

De temps en temps nous cautérisons les endroits opérés, soit avec de l'acide lactique, soit avec du nitrate d'argent. Nous pouvons affirmer qu'après trois semaines tous les endroits raclés étaient parfaitement cicatrisés.

Nous avons fait la même chose pour le placard lupomateux de sur la fesse droite et pour la gomme en partie ulcérée de la cuisse gauche.

Ici nous avons obtenu le même bon résultat. Mais comme on vient de le voir dans cette observation une partie de la lèvre supérieure et inférieure, était infiltrée par des lupomes en évolution. Pour ces derniers nous avons fait des scarifications selon la méthode du très-regretté Dr. EM. VIDAL; nous avons fait deux séances par semaines appliquant après chaque séance de l'emplâtre de Vigo de Vigier.

Après un mois ces régions ont repris aussi leur souplesse, et nous avons pu congédier le malade dans un état de bonne guérison.

Pendant le séjour du malade dans le service, à peu près deux mois, il n'a pas cessé de prendre les pilules hydriatiques et le sirop de iode de fer avec la Liq. de Fowler.

Je dois dire que contrairement à ce que j'observe chez d'autres malades atteints de syphilides papuleuses cutanées, où la disparition, l'affaissement de semblables papules s'effectuait le plus souvent après une quinzaine de jours, avec le même traitement; chez ce malade c'est très-lentement que cela a eu lieu. Sans doute ici le terrain n'était pas aussi favorable, le malade n'était pas seulement sous l'influence de la diathèse syphilitique la diathèse scrofulo-tuberculeuse, était innée dans l'organisme de notre malade.

Quant au fait que le malade a été atteint d'une manière précoce de cette syphilide cutanée qu'il n'a pas eu d'abord une roséole, on sait de par les leçons du professeur FOURNIER que plus la syphilis est jeune plus elle tend à donner à ses manifestations une plus grande extension, une expansion plus considérable sur les téguments.

L'éclosion rapide et la confluence de ces manifestations cutanées doivent tenir aussi de l'influence de la constitution lymphatique du malade d'une part, de l'autre de l'existence chez lui des manifestations lupiques.

Explication de la planche.

(Lupus tuberculeux, léger, papillomateux.)

Fig. I.

- a) Stratum lucidum.
- b) Papilles en prolifération.
- c) Couche malpighienne prolongée.
- d) Foyer hémorragique et embryonnaire.
- e) Cellules géantes dans le foyer embryonnaire.

Fig. II.

- a) Nodule lupeux, masse embryonnaire.
- b) Masse embryonnaire infiltrée de sang.
- c) Vaisseau sanguin hyperémicié.
- d) Cellules géantes.

Fig. III.

- a) Stratum granulosum hypertrophié.
- b) Nodule malpighien limité par des cellules embryonnaires.
- c) Masse de cellules embryonnaires.
- d) Couche malpighienne hypertrophiée et limitée par de l'infiltration embryonnaire.

Lupus tuberculosus und kleinpapelige Hautsyphilide.

Von

PETRINI-GALATZ.

I.

Am 16. Februar 1893 kam auf meiner Abteilung des Krankenhauses Colentina der 22jährige, unverheiratete Telegraphenbeamte P T, zur Aufnahme, um sich an zwei Krankheiten, an denen er litt, behandeln zu lassen.

In der aufsteigenden Linie seiner Verwandtschaft war niemals ein Leiden vorgekommen, das sich zu seinem gegenwärtigen Zustande in Beziehung bringen liefs; nur eine 32jährige Schwester seiner Mutter leidet an Schwindsucht, und seine Schwester ist skrophulös.

Seine fünf Brüder sind alle in jungen Jahren gestorben. Er selber litt mit einem Jahr an Krämpfen, bekam mit vier Jahren die Röteln; im nächsten Jahre bildeten sich auf der rechten Gesichtshälfte, auf dem linken Oberschenkel und dem rechten Gesäfs kleine Knötchen, die Nacken-, Achsel- und Leistendrüsen schwellen an, und bald gesellte sich auch Ohrenfluß hinzu.

Mit 13 Jahren bekam er nach einem kalten Bade Fieber und Urticaria und mußte einen Monat das Bett hüten.

1888 klagte er über rechtsseitige Schmerzen, mußte viel husten und sechs Wochen lang zu Bett liegen; er erhielt damals zwei spanische Fliegen.

Vor drei Monaten hatte er auf dem Frenulum einen Schanker, der nach meinen Beobachtungen ein syphilitischer war; derselbe heilte innerhalb eines Monats unter Dermatol, Salol und Borsäure. Vor sechs Wochen endlich bildete sich fast überall auf seinem Körper ein Ausschlag kleiner Papeln, der weiter unten beschrieben werden soll.

II.

Status praesens bei der Aufnahme. Patient ist stark skrophulös, von mittlerem Wuchs; Muskeln und Knochen sind leidlich gut entwickelt; die Hautfarbe blaß, die Lippenschleimhaut anämisch.

Ein großer Teil der Haut ist von einem überall etwas zusammenfließenden Ausschlage bedeckt. Dieser Ausschlag hat folgende Eigentümlichkeiten: An der rechten Seite des Gesichts sitzt ein fast vier-eckiger Herd, der an der Seite der Nase beginnt, sich nach oben und außen erstreckt, den ganzen unteren Teil dieser Gesichtshälfte einnimmt und, wie man sieht, auch die Ober- und Unterlippe teilweise noch mit einbegreift. Dieser Herd ist hellrot und mit kleinen Knötchen oder Lupomen besät, die nur wenig hervorragen, zum Teil zerfallen sind und die Größe kleiner Apfelkerne haben; einzelne von ihnen sind auch mit dünnen, gelblichen Krusten bedeckt. Zwischen zwei Fingern fühlt sich die Haut dieses Herdes verdickt an und man fühlt unterhalb der Epidermis kleine Knoten. Der besagte Herd hat folgende Grenzen: Sein oberer Rand geht vom Kieferknochen aus und erstreckt sich bis 1 1/2 cm vom Nasenflügel; der äußere Rand folgt dem vorderen Rande des Masseters; der innere Rand überschreitet die Oberlippe etwas vor der Nasenscheidewand und endet etwas vor der Mitte der Oberlippe; der untere Rand endlich verbindet das Ende des inneren mit dem des äußeren Randes und liegt etwa 2 cm über der Mitte des unteren Randes des rechten Unterkiefers.

Der so beschriebene Herd tritt nach abwärts an der Unterlippe mit einem zweiten, gleichfalls rechts gelegenen, aber dreieckig geformten Herd in Verbindung. Einer seiner Ränder läuft etwa 4 cm lang mit dem Rande des Unterkiefers parallel; er weicht im übrigen dieselben lupösen Veränderungen auf, wie der viereckige Herd.

Etwas auswärts von letzterem befindet sich eine weitere kleine Plaque mit kleinen Knötchen, die dem Gesicht weniger als dem Gefühl zugänglich sind, aber doch reliefartig die Epidermis überragen. Die

Plaque hat Haselnußgröße, ist ceritrot gefärbt und zum Teil mit Schuppen bedeckt.

Am unteren Winkel des rechten Unterkiefers sitzt eine ovale Geschwulst von ungefähr 3 cm Durchmesser, mit einer narbigen Einsenkung in der Mitte. Diese Geschwulst ist ein scrophulo-tuberkulöses Gumma, das in seiner Mitte ulceriert und mit gelben Krusten bedeckt ist. Unter den letzteren besteht eine serös-eiterige Sekretion; dieser Eiter enthält bei Untersuchung nach EHRLICH KOCHSche Bacillen.

Etwas höher befindet sich ein ähnliches Gumma, das etwas kleiner und gleichfalls in der Mitte ulceriert ist, und das eine graue, seröse Flüssigkeit entleert. Seitlich vom rechten Unterkieferwinkel liegt eine geschwollene, etwa kastaniengroße Drüse, die aber mit der Haut nicht verwachsen zu sein scheint. Eine der weiter nach innen gelegenen submaxillaren Drüsen ist noch stärker geschwollen.

Links bemerkt man drei sehr umfangreiche Unterkieferdrüsen, zwei davon so groß wie eine große Haselnuß, die dritte, die über dem M. hyoideus liegt, wie eine Wallnuß groß.

Die eben beschriebenen Herde stellen einen Lupus dar, der teils ein Lupus prominens ist, teils in den oberflächlichen Hautschichten sitzt. Gleichzeitig fanden wir mehrere erweichte und ulcerierte scrophulo-tuberkulöse Gummata, in deren eiterigen Sekreten sich der Tuberkelbacillus nachweisen liefs.

In der Nackengegend ist eine Kette derber Lymphdrüsen fühlbar. Die Diagnose wird außerdem durch die mikroskopische Untersuchung einzelner kleiner, aus den Herden entnommener Lupusknoten gestützt.

Die unteren Extremitäten. Ungefähr in der Mitte der rechten Gesäßhälfte sitzen zwei Lupusherde, der eine so groß wie ein 2 Frcs.-Stück, der andere, mehr nach außen sitzende, so groß wie ein 5 Frcs.-Stück; auf der Oberfläche des letzteren befinden sich kleine, emporragende, erbsengroße Lupome, die zusammenfließen und kirschrot gefärbt sind. Die die Lupome trennende Haut ist verdickt, von rotbläulicher Farbe und fühlt sich etwas verhärtet an; einzelne, etwas mehr hervorragende Lupome sind mit kleinen, gelblichen Krusten bedeckt.

Auf der Mitte der Vorderfläche des linken Oberschenkels befindet sich ein kleines offenes Gumma von 2 cm Durchmesser; es hat ovale Form, ist ulceriert und an seinen Rändern mit gelblich-braunen Krusten bedeckt. In seiner Nähe liegt eine weiße Narbe.

Wir haben es also nach den mitgeteilten Befunden mit einem Patienten zu thun, der an den bekannten Formen des Lupus tuberculosus u. s. w. leidet.

Patient hat aber die Klinik nicht nur wegen dieser Erkrankung aufgesucht; er ist vielmehr auch noch mit sekundärer Syphilis behaftet, die sich im Anschluß an den oben erwähnten Schanker eingestellt hat.

So finden wir Schleimhaut-Plaques auf den Mandeln und auf beiden vorderen Gaumenbögen; das Nämliche gilt von der Nachbarschaft des Zäpfchens; außerdem indolente Bubonen am Hals und in den Leisten. Der Kranke klagt über Kopfschmerzen, namentlich während der Nacht; abends leichtes Fieber (38,2°).

Daneben ist nun aber auch noch die äußere Haut mit einem Ausschlag kleiner Papeln, die meistens ineinanderfließen, bedeckt.

Diese Papeln haben die typische, braunrote Farbe eines papulösen Syphilids (Farbe des geräucherten Schinkens); sie durchsetzen die Cutis und haben meist auf ihrer Spitze eine kleine Epidermisschuppe, während andere wieder an ihrem Grunde einen kleinen Kranz solcher Schüppchen aufweisen.

Mit diesem Ausschlag ist nun, abgesehen von Gesicht, Hals, Händen und Füßen, die ganze Hautoberfläche bedeckt, nur die Nacken- und ein großer Teil der Brustbeingegend sind frei. Das Ineinanderfließen der Papeln ist auf den Ober- und Vorderarmen, sowie auf dem Leibe bis zur Schamgegend am ausgesprochensten; am Rücken, den Lenden und dem Gesäß ebenso stark, wie auf dem übrigen Oberkörper. Die einzelnen Papeln ragen über die Hautoberfläche empor, sind hantförmig; die Schuppen, von denen die meisten bedeckt sind, lassen sich leicht entfernen, und trotz ihres Ineinanderfließens bewahrt die sie trennende Haut ihr normales Aussehen. Beim näheren Zusehen und Fühlen erkennt man auch, daß sie kugelig sind. Ihre Verteilung auf dem Stamm und den Extremitäten ist eine gleichmäßige. An den Oberschenkeln sind namentlich die äußeren Gegenden frei von Papeln.

Der Ausschlag verursacht dem Kranken weder Jucken noch sonstige Unbequemlichkeiten. *Beachtet sei noch, daß die einzelnen Elemente gleich groß sind, und dass von Polymorphie keine Spur vorhanden ist.* Dieser miliare Papelausschlag ist nur langsam wieder verschwunden; erst nach drei Wochen fingen die Papeln an, einzusinken und gefärbte Stellen zu hinterlassen.

Die Lungen und die übrigen Eingeweide bieten nichts Abnormes. Wir wenden uns jetzt zur Histologie der aus dem Herde im Gesichte entfernten Lupomknoten.

III.

Pathologische Histologie.

Aus dem Herde im Gesichte wurden zwei Lupusknoten ausgeschnitten und zum Härten in starken Alkohol gelegt, dann in Celloidin gebracht, um feinere Schnitte mit dem Mikrotom zu erhalten. Die letzteren wurden mit RANVIER'schem Pikrokarmen, mit Eosin und Hämatoxylin gefärbt, zum Teil auch der doppelten Färbung nach EHRLICH zwecks der Untersuchung auf Bacillen unterworfen. Von den nach letzterer Art gefärbten Präparaten hatte ich nur wenige zur Verfügung. Auch gelang es mir nicht, den Tuberkelbacillus nachzuweisen, der ja bekanntlich nach den schönen Arbeiten von Professor LELOIR¹ in den Lupomen nur wenig zahlreich vorkommt, so daß man ungefähr erst bei einer Reihe von 50 Präparaten darauf rechnen kann, ihn zu finden. Von den mit Pikrokarmen gefärbten Präparaten wurden an 40 Stück angefertigt, die, bei starken und schwachen Vergrößerungen untersucht, das folgende Gesamtbild lieferten:

In den Vertikalschnitten erkennt man bei Okular 2, Objektiv 3 nach REICHERT, daß die Hornschicht verdünnt und stellenweise mit Embryonalzellen infiltriert ist. Die oberste Lage dieser Schicht beginnt abzublättern, während die Zellen in dem darunterliegenden verdickten Teile meistens verlängerte Kerne besitzen. (Stratum lucidum.) Fig. 1.

Die Körnerschicht ist in einzelnen Präparaten sehr deutlich (Fig. 3) und fehlt in anderen dagegen gänzlich. In verschiedenen Präparaten verlängert sie sich in das Rete Malpighii und in die Epithelschicht der Haarfollikel hinein; daselbst sind auch die Papillen durch die epithelialen Verlängerungen weniger zusammengedrängt und mit Embryonalzellen infiltriert. Bei den ersten Präparaten findet sich das Eleidin sogar in der Malpighischen Schicht und ist daselbst im ganzen in Form eines Kreises angeordnet, so daß in der Mitte ein freier Punkt bleibt; in der letzteren Art von Präparaten dagegen infiltriert das Eleidin, wie aus den Abbildungen ersichtlich, die Epithelzellen und nimmt nur die rechte Hälfte des Präparates ein.

Die Malpighische Schicht ist recht verdickt und enthält stellenweise Zellen, bei denen eine beginnende Höhlenbildung erkennbar ist (LELOIR). Desgleichen gewahrt man an verschiedenen Punkten die Spaltung dieser Zellen, und sie verschwinden, indem ihre kleinen Höhlen sich vollkommen entleeren, während an anderen Stellen wiederum, so namentlich an der Grenze der Hornschicht, die Höhlen

mit kleinen gelblichen Granulationen gefüllt sind und einen bis zwei an der Oberfläche rot gefärbte Kerne enthalten. Die Malpighische Schicht ist selbst an ihrer oberen Grenze mit Embryonalzellen infiltriert, welche Infiltration nach unten hin sehr reichlich wird. Diese Infiltration erscheint in einzelnen Schnitten in Form kleinerer oder größerer Inseln; in einem solchen Schnitt ist die Infiltration links von zahlreichen hyperämischen Blutgefäßen durchgezogen; daselbst haben sich auch kleine hämorrhagische Infarkte gebildet, die die Masse dieser Embryonalzellen durchsetzen. In der Mitte dieser Masse sieht man (Fig. 2) mit Okular 2, Objektiv 8 nach REICHERT vier typische Riesenzellen. Das Vorkommen derselben inmitten einer an Gefäßen und Embryonalzellen reichen Zone spricht vielleicht zu Gunsten derjenigen, die einen vaskulären Ursprung der Zellen annehmen. Die Papillen sind zum größten Teile verdünnt oder verschwunden, bezw. von den epithelialen Verlängerungen des Rete Malpighii verdrängt, welche letztere unter fortgesetzter Verzweigung bis zur Mitte der körnigen Masse der Neubildung vordringen. In den Schnitten eines anderen Lupusknotens sind die Papillen und ihre Verzweigung allerdings umgekehrt bis zu einem gewissen Grade hypertrophiert (Fig. 1). Die meisten Papillargefäße sind leer, während, wie wir gesehen haben, diejenigen in der Mitte der embryonalen Masse mit Blut strotzend gefüllt sind.

In einigen Präparaten, in denen die embryonale Infiltration gleichfalls die verlängerten Massen des Rete Malpighii auseinanderdrängt, entstehen daraus hie und da epitheliale, mehr oder weniger runde Zonen, die von der besagten Infiltration begrenzt sind (Fig. 3).

Haut und Unterhaut sind fast völlig von der embryonalen Infiltration oder den epithelialen, hypertrophierten Verlängerungen des Rete Malpighii ergriffen.

An den mit Eosin und Hämatoxylin gefärbten Präparaten gewahrt man die nämlichen Veränderungen.

Es handelt sich demnach, wie man sieht, um einen tuberkulösen und etwas papillomatösen Lupus vulgaris.

IV.

Unser Patient ist also mit zwei ganz grundverschiedenen Krankheiten behaftet, die aber jede zu einer Gruppe von schweren Erkrankungen gehören; er leidet an einem Lupus tuberculosus, der schon in seiner Kindheit begonnen hat, und an verschiedenen Symptomen der sekundären Syphilis: an kleinpapeligen Hautsyphiliden, an Angina specifica und Anschwellung der Hals- und Leistenröhren, die trotz ihrer bedeutenden Vergrößerung beweglich geblieben sind. Wenn irgendwo, so ist auf diesen Fall die Bezeichnung »skrophulisierte Syphilis« (scrofulate de vérole) anwendbar, worunter man eine Syphilis versteht, die sich auf einem skrophulösen Boden entwickelt hat. Das kleinpapelige Syphilid, das man ehemals als »Lichen syphiliticus« bezeichnete, kommt nur selten vor; es ist dies der erste derartige, von mir beobachtete Fall, und es muß besonders hervorgehoben werden, *dass der Ausschlag hier frei von jeder Polymorphie ist.*

Möglicherweise war in diesem Falle der durch und durch skrophulotuberkulöse Boden der Entwicklung des Ausschlages nicht besonders günstig, die Papeln sind infolgedessen nur hantförmig geworden, fließen aber ineinander.

Bemerkenswert ist ferner, daß die beiden in Rede stehenden Auschlagsformen nur äußerst selten gleichzeitig bei dem nämlichen Individuum auftreten sind, obschon dem eigentlich nichts im Wege stünde, da ja bekanntlich jede ihren besonderen Krankheitserreger hat. — *Immerhin bleibt die Tatsache bestehen, dass ich beide Krankheiten noch niemals bei dem nämlichen Kranken beobachtet habe.*

LELOIR hat 1890 einen Fall gesehen, in welchem sich beide Diathesen, Syphilis und Tuberkulose, miteinander mischten. Er bemerkt darüber in seinem vorzüglichem Buche¹: »Vermag sich die als Lupus vulgaris bezeichnete Varietät der Skrophulo-Tuberkulose der Haut mit der Syphilis zu verbinden? Das Vorkommen derartiger Mischformen war vor 1890 noch nicht beobachtet; in diesem Jahre

¹ Praktische, theoretische und therapeutische Bemerkungen zur Skrophulo-Tuberkulose der Haut und der Schleimhäute. Paris 1892. S. 260.

¹ A. a. O. S. 213–215.

aber erhielt ich Gelegenheit, an einer mich konsultierenden Patientin sowohl in klinischer und therapeutischer, wie auch in histologischer, bakteriologischer und experimenteller Beziehung die eingehendsten Untersuchungen anzustellen. Dadurch wurde ich in den Stand gesetzt, in meinen klinischen Vorlesungen im Hôpital Saint-Sauveur auf die Mischformen von Lupomen und Syphilomen hinzuweisen.*

Allerdings besteht zwischen meinem Fall und dem von LÉLOIR keine völlige Analogie, trotzdem hielt ich es für angebracht, hier auf den letzteren hinzuweisen.

Da mein Patient mit zwei Ausschlägen von verschiedenartiger Natur behaftet war, so mußte ich die Behandlung danach einrichten, mußte gleichzeitig gegen die Syphilis und gegen die Skrophulo-Tuberkulose vorgehen. Ich habe daher folgende Behandlung eingeschlagen:

1. *Hydrarg. tann.* 0,1—0,15 in Pillen täglich.
2. Wöchentlich ein Vollbad von *Hydrarg. bichlor.*
3. Vor jeder Mahlzeit einen Eßlöffel voll von folgender Mischung:

<i>Syr. Ferr. iod. à base de gentiane</i>	150,0
<i>Natr. chlorici</i>	15,0
<i>Glycerin</i>	50,0
<i>Sol. Fowl.</i>	gt. I.

Diesen Sirup habe ich, wie das auch LÉLOIR thut, anstatt des Leberthrans gegeben.

Gegen die Lupome und die Gummata habe ich das gemischte Verfahren von LÉLOIR angewandt. Der Gesichtslupus wurde mit Äther, Borsäure und Sublimat gründlich gereinigt, mit Äthylchlorür anästhetisch gemacht und alsdann mit dem scharfen Löffel so energisch bearbeitet, wie die Anästhesie es zuließ. Die ausgekratzten Stellen wurden dann noch mit Hollenstein geätzt und alsdann bis zum nächsten Tage mit Jodoformgaze ausgestopft.

Da wir bei dem tapferen Patienten ohne Chloroform auskamen, so konnten wir mit Hilfe der örtlichen Anästhesie an dem nämlichen Tage sämtliche Lupome und die zum Teil bereits geöffneten Gummata des Gesichtes ausschaben. Nach Beendigung der Operation liefs ich über alle ausgekratzten Stellen einen PRIESNITZschen Umschlag mit Borsäurelösung breiten; vom nächsten Morgen an wurde dann mit Sublimatlösung abgespült und mit Jodoform und Salol verbunden.

Die operierten Stellen wurden von Zeit zu Zeit mit Milchsäure oder Hollenstein geätzt, und nach drei Wochen waren alle Wunden vollkommen vernarbt.

In derselben Weise wurden der Lupusherd auf der rechten Gesäßhälfte und das zum Teil schon zerfallene Gumma auf dem linken Oberschenkel behandelt und beide Male wurde der nämliche gute Erfolg erzielt. Nun war aber in unserem Fall, wie früher erwähnt worden, auch ein Teil der Ober- und Unterlippe mit Lupomen in voller Entwicklung durchsetzt; diese wurden nach der Angabe des leider allzufrüh verstorbenen EM. VIDAL mit Skarifikationen behandelt; letztere wurden zweimal wöchentlich vorgenommen und nach jeder Sitzung ein Emplastrum de Vigo aufgelegt. Auch hier trat nach einem Monat Heilung ein, und ich konnte den Patienten in gutem Gesundheitszustande entlassen.

Während seines beinahe zweimonatlichen Aufenthaltes im Krankenhaus hat er seine Quecksilberpillen und seinen Jodeisensirup mit Liqu. Fowl. ununterbrochen weiter genommen. Es ist dies eine ziemlich lange Heilungsdauer, denn in früheren ähnlichen Fällen verschwand das papulöse Hautsyphilid bei der nämlichen Behandlung meistens schon nach 14 Tagen. Sicherlich war das Feld hier ein ungünstigeres, da Patient nicht nur unter dem Einfluß der Syphilis stand, sondern auch an angeborener Skrophulo-Tuberkulose litt.

Was ferner den Umstand betrifft, dafs in diesem Falle das Hautsyphilid auftrat, ohne dafs eine Roscola vorhergegangen war, so wissen wir ja aus den Vorlesungen von FOURNIER, dafs die Syphilis, je jünger sie ist, um so mehr auch Neigung hat, sich auszubreiten und namentlich Hautsymptome zu veranlassen. Das schnelle Wachsen und das Ineinanderfließen der Papeln dagegen kommt auf Rechnung teils der skrophulösen Anlage des Patienten, teils der Anwesenheit des Lupus.

Erklärung der Figuren.

Fig. I.

- a) Stratum lucidum.
- b) Proliferierende Papillen.
- c) Das verlängerte Rete Malpighii.
- d) Hämorrhagischer und Embryonalherd.
- e) Riesenzellen im Embryonalherd.

Fig. II.

- a) Lupusknoten; Embryonalmasse.
- b) Mit Blut infiltrierte Embryonalmasse.
- c) Hyperämisches Blutgefäß.
- d) Riesenzellen.

Fig. III.

- a) Hypertrophierte Körnerschicht.
- b) Malpighischer Knötchen, von Embryonalzellen begrenzt.
- c) Masse embryonaler Zellen.
- d) Hypertrophierte Malpighische Schicht, von der embryonalen Infiltration begrenzt.

Tubercular Lupus and Small Papular Syphilitic eruption.

By

PETRINI OF GALATZ.

I.

On the 16th February 1893 P. T., age 22, unmarried, telegraph clerk, attended as one of my patients at the Colentina Hospital, to be treated for the two affections from which he was suffering.

We are informed by the patient that none of his relations were affected with a condition in any way similar to his present affections, with the exception of a sister of his mother, age 32, who is phthisical, and his sister, who is suffering from adenitis. Patient had five brothers who died in infancy.

Previous History.

Convulsions when one year old, measles at four years of age; small pimples appeared on the right side of the face, on the left thigh and on the right buttock at the age of five. At the same time he suffered from inflammation of the cervical, axillary, and inguinal glands, and soon after this from otorrhoea.

When thirteen years old, he had fever and urticaria immediately following a cold bath. He was confined to bed for a month.

In 1888 he had pain in the right side; coughed much, and was kept in bed for six weeks; two blisters were applied.

Three months ago he acquired a chancre on the fraenum, which was syphilitic. This healed in a month by means of dermatol, salol, and boric acid.

A small papular eruption — to be described later on, appeared almost over the entire surface of the body, six weeks ago.

II.

Condition on entering the Hospital.

Patient is of a markedly lymphatic constitution, of medium height, muscles and bones tolerably well developed, skin pale, and the mucous membrane of his lips anaemic.

His face first of all draws attention to his disease, and, on undressing, a rather confluent eruption is seen to occupy a great part of his body.

In the region of the heart we find: — On the right side of the face, commencing on the side of the nose and extending outwards and upwards, and thus occupying the whole inferior position of this region, and invading, as can be seen, part of the upper and lower lips, there is a large patch, almost square, and of a light red colour. Dotted on it is a kind of small nodule or lupoid tubercle, slightly elevated; some are not ulcerated and the size of small apple pips, others are covered with small yellowish crusts. The skin of this patch, when taken between the fingers, is felt to be thickened, and under it small nodules are noticeable. The boundaries of this patch are as follows. The superior border begins just below the malar bone and stops at $1\frac{1}{2}$ centimetres from the ala nasi. The external limit follows the anterior border of the masseter muscle. The internal margin divides the upper lip a little below and external to the septum nasi, and ends a little outside its centre. The inferior margin unites the extremities of the internal and external borders, and is situated about 2 centimetres above the right half of the lower border of the inferior maxillary bone.

This patch gradually extends below the lower lip to another one, triangular and equilateral in form. One of its margins follows the border of the inferior maxillary bone for about four centimetres. It presents the same lupoid lesions as the square patch, which we have just described.

A small patch is to be seen, a little external to the large one presenting the appearance of small nodules not very evident to the eye, but readily appreciated on palpation, and standing out on the surface of the skin. They are about the size of a hazel nut, of cherry-red colour, and partly covered with epithelial scales.

At the level of the angle of the jaw, on the right side, there is an oval swelling, about three centimetres in diameter, having at its centre a cicatricial depression.

This swelling is a scrofulo-tubercular gumma, ulcerated in the middle, and covered with yellowish crusts. A sero-purulent secretion becomes evident on removing the crusts and shows the presence of Koch's bacillus, when treated with EHRLICH's staining.

Another similar gumma is situated a little above this, with a smaller opening at its centre, which discharges a little greyish serous matter. External to the angle of the jaw on the same side, there is a swollen lymphatic gland, about the size of a small chestnut, covered by normal non-adherent skin. On the submaxillary glands, a little internal to this, is still more enlarged.

On the left side, three of the submaxillary glands are very much enlarged. Two of them are the size of a large hazelnut; and the other the size of a large walnut; the latter occupying the subhyoid region.

The lesions just described constitute clinically a lupus non-exedens, chiefly raised above the surface of the skin and partly situated in its superficial layer. We see also several scrofulo-tubercular gummata, softening and breaking down. In the secretion of these the tubercle bacillus was found.

A chain of enlarged lymphatic glands likewise occupies the cervical region. We shall find that the histological examination of the lupoid nodules, taken from the face, supports our diagnosis.

Lower limbs.

About the centre of the right buttock we see, internally, two lupoid patches, one the size of a two franc piece, the other, external to it, the size of a five franc piece. The latter presents on its surface raised nodules, the size of a small pea, confluent, and of cherry-red colour.

The skin between them is thickened, of a bluish red colour and feels slightly indurated. Some of the more prominent nodules are covered with small yellowish crusts.

Left thigh.

At the middle of the anterior surface of this thigh, we find a small open gumma, two centimetres in diameter, oval in shape, punched out, and its margins covered with brownish yellow crusts. A white cicatrix is near to it.

Consequently we have to deal with a patient presenting the lesions of tubercular lupus etc.

But it was not for this affection alone that the patient came for advice, for he likewise presents the secondary manifestations of syphilis, following the above mentioned chancre.

Two mucous patches are to be seen on the tonsils and the anterior pillars of both sides. The adjacent portions of the uvula also show some erosion. The cervical glands are affected, and there is a group of enlarged inguinal glands. The patient complains of headache, especially at night, and has, every evening, a slight rise of temperature — 38.2° C.

In addition to the above, the skin is covered with an eruption of rather confluent and small papules. These have the typical colour of a secondary syphilide, namely, a dull red, like smoked ham. They infiltrate the skin, and most of them show on their summits small epidermic scales, while others present at their base a small collar of these scales. With the exception of the face, the neck, the hands and the feet, the entire surface of the body may be said to be covered with this eruption. We must however mention that the cervical region and a great part of the sternal region are devoid of the eruption. The confluence of the papules is very marked on the arms and forearms; and it is quite as confluent on the submammary region as far as the pubes, on the posterior aspect of the trunk, the buttocks, the loins and between the shoulders as on the anterior surface of the body.

These papules are raised above the surface of the skin, and about the size of a millet-seed; the scales, which cover the greater part of them, are easily removed, and the skin between the papules, has, in spite of their confluence, a normal aspect. They are spherical bodies as evident to the eye and to the touch. Their distribution is perfectly symmetrical, both on the trunk and on the upper and lower limbs. Portions of the skin of the thigh, especially at its outer aspect, are free from these papules. This eruption does not cause the least pruritus, or the slightest inconvenience to the patient. I must also make mention of the equal dimensions of the papules, and the absence of any polymorphism.

The absorption of this miliary papular eruption has been comparatively slow; and it was only after three weeks that it began to disappear, and pass into the stage of pigmented spots. Lungs and other organs show no abnormality.

We now pass to the histological examination of the small nodules of the patch upon the face.

III.

Pathological Histology.

Two lupus-nodules taken from the face, were hardened in alcohol, imbedded in celloidine so that fine sections might be made with the microtome. They were stained with RANVIER's picro-carmin; also with eosine and hamatoxyline, and some were treated with EHRLICH's double staining to find the bacillus. We must mention that we had only a few sections stained by the last method at our disposal. We did not therefore find the bacillus, for as one knows from the researches of Professor LELOIR of Lille,¹ the bacilli are by no means numerous in the nodules, and it is necessary to have at one's disposal at least fifty sections. The picro-carmin preparations examined under low and high powers, gave the following result, based upon forty microscopic sections. The vertical sections examined with No. 2 eye-piece and No. 3 objective of REICHERT showed a thinning of the corneal layer, and an infiltration, in certain places, of embryonic cells. The most superficial portion of this layer is undergoing exfoliation, while in the underlying thickened part most of the cells show elongated nuclei (Stratum lucidum) Fig. I.

The stratum granulosum which is very evident in some sections (Fig. III), is on the other hand almost entirely absent in others. In some of the preparations this granular layer extends across the Malpighian plexus into the epithelial layer of the hair follicles. In these sections the papillae are less drawn together by epithelial prolongations, and are infiltrated with embryonic cells. In the former the eleidin is to be seen, even in the Malpighian layer, in a more or less spherical form and showing in the centre a small point; but even in this preparation, as the plate shows, the eleidin, which infiltrates the epithelial cells, occupies only the right half of the section. The Malpighian layer is somewhat thickened, and here and there cells are to be seen showing commencing disintegration (LELOIR). In several places these cells have been destroyed, resulting in the formation of

small cavities, some of them entirely empty, others, especially at the margin of the horny layer, filled with small yellowish granulations with one or two red nuclei on the surface. The Malpighian layer is more or less infiltrated with embryonic cells even at its periphery. This infiltration is, however, most marked at its deepest part. In some of the sections it is scattered in islands of various sizes; while, on the left side of the section, numerous congested blood vessels pass across the infiltration, and, near these, little hamorrhagic foci are seen amongst the mass of embryonic cells. In the middle of this mass (Fig. II) four typical giant cells can be made out with eye-piece No. 2, and objective No. 8 of REICHERT.

The presence of these cells in the centre of this vascular and embryonic zone supports, perhaps, the opinion of those, who believe in the vascular origin of these cells. Most of the papillae are reduced in size, destroyed, or invaded by ramifications of the Malpighian epithelia, which penetrate deeply into the granular mass of neoplasm. In sections of another lupus-nodule, we find however some hypertrophy of the papillae (Fig. I) most of the papillary vessels are empty, as just stated, but in the centre of the embryonic mass they are filled with blood.

In some of the preparations the embryonic infiltration divides the prolongations from the Malpighian bodies. In consequence of this we see, here and there, more or less spherical aggregations of epithelia encircled by the infiltration referred to (Fig. III). Cuts vera and subcutaneous tissue. These are almost completely invaded, partly by the embryonic infiltration, and partly by the hypertrophied and proliferated elongations from the Malpighian epithelia.

Sections stained with eosine and hamatoxyline show similar lesions.

These are the lesions of a tubercular and slightly papillomatous lupus vulgaris.

IV.

It is evident that the patient is suffering from two distinct affections both of which are to be classified as serious diseases: the one being a tubercular lupus, and the other syphilis, characterized by secondary manifestations; i. e. a cutaneous syphilide in the form of small papules, specific sore throat accompanied by enlargement of the cervical and inguinal glands, the larger ones being readily moveable. Here one can rightly use the name of scrofulous syphilis which designates that form of syphilis appearing in a scrofulous constitution. Cases of small papular syphilides which were formerly called »syphilitic lichen« are very rare, and up to now I have seen no other case, especially with the entire absence of polymorphism in the eruption.

It is possible that, in this case, the eruption, implanted on a soil already deeply tainted by scrofula and tuberculosis, did not find a means favourable to its development; the papules being unable to attain larger dimensions. This is why we have in this case only small miliary confluent papules.

We must also remark upon the rarity of these two affections occurring simultaneously in the same individual, although they are by no means incompatible; for, as we know, each of these diseases has its own pathological factor. I, at least, have never before seen these two affections in the same individual.

Dr. LELOIR, the professor at Lille, observed in 1890 a case in which these two diatheses were simultaneously present. In his well-known work he says as follows: "Can that variety of scrofulo-tubercular eruption, known as lupus vulgaris, be combined with syphilis? The existence of such a hybrid condition had not been demonstrated when, in 1890, a female patient came to consult me. In this patient I had ample opportunity of studying the clinical and therapeutical aspects of the case, and also its histological, bacteriological and experimental features. By this means I was enabled to demonstrate the presence of a lupoid and syphilitic hybrid eruption at my clinic at the Saint Sauveur Hospital."

¹ *Traité pratique, théorique et thérapeutique de la scrofulo-tuberculose de la peau et ses annexes*, Paris 1892, p. 260.

No complete analogy exists between Professor LELOIR's case and mine, nevertheless I thought it necessary to mention it here.

As the diseases in my patient were different I was obliged to adjust the therapeutical measures accordingly; the one directed against the syphilitic, the other against the tubercular affection. I employed the following treatment: —

1. 0.10 to 0.15 centigramme of tannate of mercury, daily, in pill form.
2. A full bath of perchloride of mercury once a week.
3. A tablespoonful of the following mixture before the principal meals.

Rx. <i>Sirap d'iodure de fer à base de gentiane</i>	150 grm.
<i>Chlorure de sodium</i>	15 grm.
<i>Glycerine neutre</i>	50 grm.
<i>Liq. de Fowler</i>	1. gouttes.

I gave the Syrup, as Professor LELOIR does, to take the place of cod-liver oil. I also made use of his combined method for the lupoid nodules and gummata. The lupoid patch on the face was well washed with ether, boric acid and sublimate solutions. It was anesthetized with chloride of ethyl, and rapidly and deeply scraped with the sharp spoon, as long as the anesthesia lasted. The surface scraped was then cauterized with nitrate of silver, and dressed with pledgets of iodoform wadding till the next day. The patient was sufficiently fearless without the use of chloroform, so that we were able to scrape on the same day after local anesthesia, all the lupoid nodules and gummata of the face, which were at all broken on the surface. After the operation we applied to the scraped regions a compress of boracic acid, and, on the following day washed with sublimate solution and dressed with iodoform and salol.

The spots operated on were cauterized from time to time with lactic acid or nitrate of silver. All the places scraped were completely cicatrized in three weeks. The lupoid patch on the right buttock, and the partially ulcerated gumma on the left thigh were treated in the same way.

The same good result was obtained here also. A portion of the upper and lower lips was infiltrated by growing lupoid deposits. For these we made use of scarification after the method of the late

Dr. VIDAL: there were two sittings a week, and after each Vigo de Vigier's plaster was applied. In a month these regions had reassumed suppleness, and the patient was discharged in a cured condition. The patient was about two months in the hospital, during which time he took, continuously, the mercurial pills, the syrup of the iodide of iron, and the FOWLER's solution.

I ought to remark that contrary to my usual observation, in patients affected with papular syphilides, that the subsidence and disappearance of the eruption takes place most frequently after a fortnight's duration, but in this patient it disappeared very slowly. In this case the soil was undoubtedly not a favourable one, for the patient was under the influence not only of the syphilitic taint but also of the scrofulo-tubercular diathesis.

The fact that the patient was attacked early by the syphilitic eruption and did not show, previous to it, a roseola, is quite in keeping with the teaching of Professor FOURNIER; namely, that Syphilis, the younger it is, tends to give to its manifestations a wider range, and to spread more extensively upon the skin.

The rapid extension and confluence of the skin affection was no doubt partly due to the lymphatic constitution of the patient, and partly to the lupoid manifestations in him.

Explanation of the plate.
(Tubercular lupus.)

Fig. I.

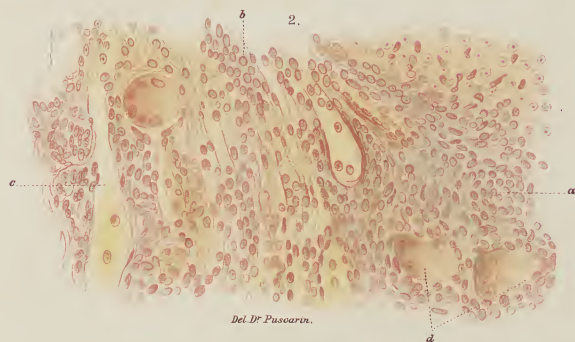
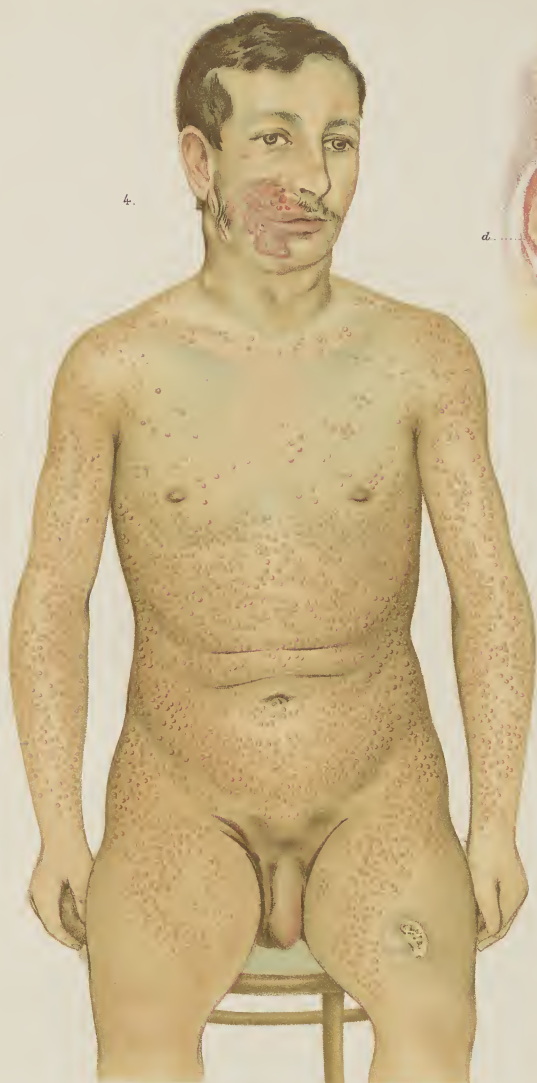
- a. Stratum Lucidum.
- b. Proliferating Papillæ.
- c. Elongated Malpighian layer.
- d. Haemorrhagic and embryonic focus.
- e. Giant cells in the embryonic focus.

Fig. II.

- a. Lupus-nodule, embryonic mass.
- b. Embryonic mass infiltrated with with blood.
- c. Congested blood vessel.
- d. Giant cells.

Fig. III.

- a. Hypertrophied stratum granulosum.
- b. Malpighian body bounded by embryonic cells.
- c. Mass of embryonic cells.
- d. Hypertrophied Malpighian layer bounded by embryonic cellular infiltration.



**Lupus tuberculeux
et Syphilides cutanees à petites papules.**

Par

PETRINI DE GALATZ.

Verlag von Leopold Voss in Hamburg (u. Leipzig)

Wiedergabe nach dem Original in der Sammlung des Herrn Dr. Petrin

A rare form of *Angioma serpinosum*.

By

ALFRED G. FRANCIS (Hull).

M. L., female, aged three years, has been under my observation since the age of four months.

Past History. At the time of birth a "port-wine mark" (Feurmal) was noticed on the plantar surface of the right heel. Within a few weeks similar naevi appeared on the peroneal surface of the right leg, and later still on the outer side of the right buttock.

Present State. When first seen in September, 1891, at the age of four months, the condition was as follows.

An unbroken bluish "port-wine mark" occupies the outer third of the plantar surface, and the outer border of the right foot, extending from the point of the heel to the proximal end of the 5th metatarsal bone. On the sole the naevus has an ill-defined sinuous outline and is bounded anteriorly, and also towards the median line of the foot, by several isolated, irregularly crescentic or rounded naevi of similar aspect, which seem to have a tendency to join with one another and the larger naevus. On the outer border of the foot, the naevus extends nearly to the level of the tip of the external malleolus and over the posterior aspect of the point of the heel. This naevus and its outlying satellites are all exceedingly ill-defined at the margins, which are sinuous and irregularly frayed out; but they are of a bluer colour than those met with in other parts of the limb and completely disappear on pressure. The lower half of the outer surface of the leg presents five separate "port-wine marks", about 2 cm in diameter, surrounded by a large number of smaller satellite naevi, some of which are only just visible to the naked eye: their colour is brighter than those on the heel, and their outline more ill-defined and irregular: the larger patches seem to be formed by the confluence of the smaller ones into more or less crescentic and stellate shapes: the majority of the patches disappear completely on pressure; but in some of the larger patches are small points of 1 mm diameter, which are of a duller red colour, and cannot be obliterated by pressure; with this exception, the patches are of a uniform colour and cannot be resolved, even with a lens, into small red points: the margins of the patches are most delicately frayed-out and ill-defined, and recall the appearance of a cirrus cloud.

The outer surface of the buttock and thigh in the neighbourhood of the great trochanter presents three larger "port-wine marks", with many smaller satellites, arranged in a linear manner in the long axis of the limb: in all respects they are similar to those on the leg.

In January, 1892, the patient was again seen and the portrait was then taken. The disease had extended, as follows:—

In the foot, fresh satellites have formed over the insertion of the Tendo Achillis, above and behind the external malleolus, over the outer part of the dorsum of the foot and on the sole; there has been some extension of the larger naevus, by fusion with the satellites. In the leg, the satellites have very greatly increased in number, and have extended into the formerly natural skin, anteriorly and posteriorly, upwards and downwards; so that the affected skin includes nearly the whole of the lower two-thirds of the leg, from the median line in front to the median line behind; but extends more to the front in the lower than in the middle third of the leg. The larger patches have increased in diameter. There is a fresh patch over the head of the fibula, and another over the outer surface of the Tendon of the Flexor Biceps Cruris just above the level of the knee-joint.

In the upper part of the thigh, the satellites have increased in number, and the larger patches in size: there is now a linear portion of skin affected, extending from the tip of the great trochanter downwards over the outer surface of the femur to a little below the middle of the thigh.

There is thus a linear distribution of the disease extending from the trochanter major along the outer surface of the limb to the sole of the foot, broken only in its extent in the upper third of the leg and lower half of the thigh, and this interval is bridged over partly by the two isolated patches described above.

Although the disease has extended, its character is unaltered. There is no difference in the circumference of the lower limbs; there is no evidence of subcutaneous hæmangioma, varicose veins, or any affection of the lymphatic vessels; the lymphatic glands in the groin cannot be felt.

Since the date above, the patient has been seen several times; there has been a slow and steady increase in the disease, by the enlargement of the larger patches, and new formation of satellites: the disease is still limited to the right lower limb, and maintains its former characters, both as regards its linear distribution and the appearance and arrangement of its constituent patches. No opportunity was afforded for obtaining a portion of the skin for microscopical examination.

Remarks.

It has been generally agreed that (a) angiomata are

present at birth or become evident in early infancy, and only very rarely appear at a later date; (b) they increase in size in proportion to the natural increase of the part in which they are situated, and if this rule is transgressed the growth is strictly local and limited; (c) they are generally single or are present in small numbers, and though occasionally multiple and even distributed with some attempt at symmetry, yet the several naevi bear no special relation to one another; (d) extension is by growth at the margins of the naevus.

Within the last few years however a number of cases have been reported which show that such a generalisation is not universally true; but that naevi may be met with composed of blood-vessels alone (hæmangioma), or of a combination of lymph-vessels and blood-vessels (hæmatolymphangioma), which are characterised by the following features: (a) Though sometimes congenital, yet they may appear subsequently to birth though generally during the earlier years of life; (b) they tend to extend beyond their point of origin, out of all proportion to the increased growth of the part in which they are situated; (c) though nearly always multiple, yet all the growths have a fairly definite relation to one another, and are grouped in patches or elongated streaks, the constituent naevi consisting of larger masses surrounded by smaller satellites; (d) extension is not only by growth at the margins of the mass, but also by the formation and enlargement of outlying satellites, which join with each other and the predominant mass.

The reported cases have already been separated into fairly definite clinical groups.

Group A. includes the Hæmatolymphangiomata.

- (a) Angiokeratoma (Mibelli).
- (b) Several varieties of hæmatolymphangioma, described under the name "lymphangioma circumscriptum", or some similar term, to which I have referred elsewhere.¹

Group B. includes the Hæmangiomata.

Two cases have been recorded by HUTCHINSON² under the terms naevus-lupus, infective or serpiginous naevus, infective angioma; another was shown by LASSAR at the Berlin International Congress, 1890; a fourth by JAMIESON³ under the term "naevus punctiformis". These four cases closely resemble one another and have been grouped by CROCKER⁴ under the heading "angioma serpiginosum".

The case recorded above in many respects resembles these four cases, but differs from them in some important details, which appear to warrant its separation into another subgroup.

It resembled them in that the disease had a mainly linear distribution; appeared in early life; affected the lower limb, as in the second case of HUTCHINSON; commenced in a congenital naevus, as in the first case of HUTCHINSON; consisted apparently of blood-vessels only; was composed of larger patches, with abundant smaller satellite growths around them; and finally contained some small scattered points, which were not obliterated on pressure.

It differed however from them, in that the patches, even when examined with a lens, were not composed of a series of minute red points and lines and capillary tufts; and there was no tendency to form circles and rings and gyrate lines. These were produced in the first four cases by circular grouping of satellites, or by the patches spreading at their periphery and clearing up at the centre: in this case however the patches once formed never underwent atrophy at the centre.

¹ *British Journal of Dermatology*. 1893. Vol. 5. Nos. 52, 53, 62.

² *Archives of Surgery*. Vol. I, Plate IX. and Vol. III, p. 166. vide Vol. II, pp. 71 and 111.

³ *Trans. Med. Chir. Soc. Edinburgh*. Vol. IX. 1889-90. N. S. pag. 147.

⁴ *Diseases of the Skin*. 2nd. Ed. 1893. p. 604.

Eine seltene Form von Angioma serpiginosum.

Von

ALFRED G. FRANCIS (Hull).

M. L., weiblichen Geschlechts, drei Jahre alt, ist seit ihrem vierten Lebensmonat Gegenstand meiner Beobachtung gewesen.

Vorgeschichte: Bei der Geburt wurde ein Feuermal (Port-wine mark) auf der Plantarseite der rechten Hacke konstatiert. Innerhalb weniger Wochen entwickelten sich ähnliche Naevi auf der Außenseite des rechten Beines und späterhin auf der lateralen Fläche der rechten Sitzbacke.

Status praesens. Bei der ersten Untersuchung im September 1891 im vierten Lebensmonat wurde folgender Befund erhoben: Ein intaktes, bläuliches Feuermal ist auf dem äußeren Drittel der Plantarfläche und auf dem äußeren Rande des rechten Fußes lokalisiert. Dasselbe erstreckt sich von der Hackenspitze bis zum proximalen Ende des fünften Metatarsalknochens. Auf der Fußsohle zeigte der Naevus eine wenig scharf markierte, geschlängelte Begrenzung und ist nach vorne sowie nach der Mittellinie des Fußes von mehreren isolierten, unregelmäßig halbmondförmigen, oder abgerundeten Naevi von ähnlichem Aussehen umgeben. Dieselben scheinen Neigung zum Zusammenfließen miteinander sowie mit den größeren Flecken zu besitzen. Auf dem Außenrande des Fußes erstreckt sich der Naevus fast bis auf die Höhe der Spitze des Malleolus externus und über die hintere Fläche der Hackenspitze. Dieses Mal und seine vorgeschobenen Herde sind alle an den Rändern sehr undeutlich abgegrenzt; letztere sind geschlängelt und unregelmäßig ausgezackt. Dagegen ist die Farbe eine bläulichere als an den anderen Teilen der Extremität lokalisierten Läsionen, und auf Druck verschwindet dieselbe gänzlich. Die untere Hälfte der Außenfläche des Unterschenkels bietet fünf isolierte Naevi dar. Sie haben einen Durchmesser von 2 cm und sind von einer großen Anzahl von kleineren Nebenmalen umgeben, von denen einige mit bloßem Auge nur eben zu erkennen sind; sie sind von hellerer Farbe als diejenigen auf der Hacke, und ihre Grenzlinien sind noch unregelmäßiger und undeutlicher als bei jenen. Die größeren Stellen scheinen durch Zusammenfließen der kleineren zu mehr oder weniger halbmondförmigen oder sternförmigen Gebilden entstanden zu sein. Die meisten Flecke verschwinden vollständig auf Drücken, aber an einigen der größeren Gebiete finden sich kleine, 1 mm im Durchmesser betragende Punkte, welche eine dunkler rote Farbe aufweisen und durch Drücken nicht zu beseitigen sind. Abgesehen von dieser einen Ausnahme sind die Stellen von gleichmäßiger Farbe und lassen sich sogar mit einem Vergrößerungsglas nicht in kleine rote Punkte zerlegen; die Ränder der Läsionen sind in ganz zarte Fransen ausgezogen, nicht scharf abgegrenzt und erinnern an das Aussehen einer Cirruswolke.

Die Außenseite des Gefäßes und des Oberschenkels in der Umgebung des Trochanter major zeigt drei größere »Feuermale« um mehreren kleineren Nebenherden, linienförmig in der Längsachse der Extremität angeordnet; sie sind in jeder Beziehung denselben auf dem Unterschenkel analog.

Im Januar 1892 wurde die Kleine wieder untersucht und bei dieser Gelegenheit auch photographiert. Das Leiden hatte sich nunmehr folgendermaßen weiter ausgedehnt:

Am Fuße haben sich über der Ansatzstelle der Achillessehne neue Herde entwickelt, sowie auch oberhalb und hinter dem äußeren Fußknöchel, auf der Lateralseite des Fußrückens und auf der Fußsohle; ferner hat sich der größere Naevus durch Verschmelzen mit den umliegenden Nebenherden etwas vergrößert. Am Unterschenkel hat sich die Zahl der Nebenläsionen sehr erheblich vermehrt, und

dieselben haben sich nach vorne und hinten, sowie auch nach auf- und abwärts in die bisher normale Haut vorgeschoben, so daß das afficierte Hautgebiet jetzt beinahe die ganzen zwei unteren Drittel des Unterschenkels von der vorderen bis zur hinteren Medianlinie umfaßt. Nach vorne ist dasselbe im unteren Drittel weiter vorgeschoben als im mittleren Drittel des Unterschenkels. Die größeren Flecke haben an Durchmesser ebenfalls zugenommen. Außerdem findet sich jetzt eine neue Stelle am Kopfe der Fibula, sowie eine weitere an der Außenseite der Sehne des M. biceps femoris, gerade oberhalb des Niveaus des Kniegelenkes.

An der oberen Hälfte des Oberschenkels haben die Ausläufer an Zahl und die größeren Flecke an Größe zugenommen. Es ist jetzt ein Streifen Haut affiziert, der sich von der Spitze des Trochanter major nach abwärts über die Außenseite des Femur bis kurz unterhalb der Mitte des Oberschenkels erstreckt.

Somit ist die Affektion in Streifenform vom Trochanter major längs der Außenseite der Extremität bis zur Fußsohle ausgebreitet mit der einzigen Unterbrechung am oberen Drittel des Unter- und der unteren Hälfte des Oberschenkels. Dabei ist auch dieser Zwischenraum zum Teil durch die zwei oben beschriebenen, isolierten Flecke überbrückt.

Oggleich das Leiden sich weiter ausgedehnt hat, so ist sein Charakter unverändert geblieben. Es ist kein Unterschied im Umfang der unteren Extremitäten wahrzunehmen, und es sind keine Andeutungen eines subkutanen Hämangioms, variköser Venen oder irgend einer Affektion der Lymphgefäße zu konstatieren; auch sind die Lymphdrüsen in der Leiste nicht fühlbar.

Seit dem obigen Datum ist die Patientin mehrere Male untersucht worden; es hat eine langsame, aber stetige Zunahme der Affektion durch Vergrößerung der größeren Flecke und Neuentwicklung von Nebenherden stattgefunden; die Störung ist aber noch immer auf die rechte untere Extremität beschränkt und hat seine frühere Beschaffenheit sowohl betreffs der strichförmigen Verteilung sowie des Aussehens und der Verteilung der einzelnen Flecke beibehalten. Die Entnahme eines Hautstückchens für eine mikroskopische Untersuchung wurde nicht gestattet.

Bemerkungen.

Es wird meistens übereinstimmend angenommen, daß a) Angiomata bei der Geburt bereits vorhanden zu sein pflegen oder im frühesten Kindesalter hervortreten und nur höchst selten zu einer späteren Zeit sich noch entwickeln; b) sie nehmen zu im Verhältnis zum natürlichen Wachstum des Körperteiles, auf welchem sie lokalisiert sind; wenn aber eine Ausnahme von dieser Regel stattfindet, so bleibt die Neubildung eine durchaus lokale und circumskripte; c) sie kommen meistens einzeln oder in geringer Anzahl vor, und oggleich sie gelegentlich multipel auftreten und sogar einen gewissen Grad von Symmetrie erkennen lassen, besteht keine besondere Beziehung zwischen den einzelnen Naevi; d) die Zunahme findet durch Wachstum an den Rändern des Males statt.

In den letzten paar Jahren jedoch sind eine Reihe von Fällen publiziert worden, welche darauf hinweisen, daß eine derartige Verallgemeinerung nicht durchweg zutrifft, daß vielmehr Naevi anzutreffen sind, welche ausschließlich aus Blutgefäßen bestehen (Hämangiom), oder aus einer Kombination von Lymph- und Blutgefäßen (Hämatolymphangiom) und folgende charakteristische Merkmale aufweisen: a) Oggleich manchmal angeboren, können sie doch noch nach der

Geburt, obschon meistens in den ersten Lebensjahren, auftreten; b) sie haben die Neigung, sich über ihren ursprünglichen Entstehungsort hinaus und außer allem Verhältnis zum Wachstum des betreffenden Körperteiles, auf welchem sie lokalisiert sind, zu entwickeln; c) obgleich die Neoplasmen fast immer multipel auftreten, zeigen sie doch alle eine ziemlich ausgeprägte Gruppierung untereinander und sind zu Platschen oder lang ausgezogenen Streifen angeordnet, wobei die das Gesamtgewächs ausmachenden Naevi ihrerseits aus größeren Massen mit umgebenden, kleineren Nebenherden bestehen; d) die Zunahme findet nicht nur durch Wachstum am Rande der Masse statt, sondern auch durch Entwicklung und Vergrößerung von freiliegenden Nebenherden, welche untereinander und mit der Hauptmasse verschmelzen.

Die bisher beschriebenen Fälle sind bereits in ziemlich präzise klinische Gruppen eingeteilt worden.

Gruppe A umfaßt die Hämato-lymphangiomata.

- a) Angiokeratom (MIBELLI).
- b) Mehrere Abarten von Hämato-lymphangiom, welche unter der Bezeichnung »Lymphangioma circumscriptum« oder einem dem ähnlichen Namen beschrieben worden sind, und auf welche ich bereits anderswo¹ Bezug genommen habe.

Gruppe B umfaßt die Hämangiomata.

Zwei Fälle sind von HUTCHINSON² unter der Benennung Naevus-Lupus, infektiöser oder serpiginöser Naevus, infektiöses Angiom (Naevus-Lupus, infective oder serpiginous Naevus, infective Angioma) beschrieben worden; ferner wurde ein derartiger Fall beim Berliner

internationalen Kongress 1890 von LASSAR vorgestellt, und ein vierter von JAMESON¹ unter dem Namen »Naevus punctiformis«. Diese vier Fälle, welche einander außerordentlich ähnlich sind, hat CROCKER² unter der Bezeichnung »Angioma serpiginosum« zusammengestellt.

Der oben beschriebene Fall zeigt in manchen Beziehungen Ähnlichkeit mit diesen vier Fällen, ist aber in einigen wichtigen Einzelheiten wiederum von ihnen verschieden, so daß es gerechtfertigt erscheint, denselben in einer weiteren Unterabteilung unterzubringen.

Die Ähnlichkeit bestand darin, daß die Affektion eine im wesentlichen strichförmige Verteilung darbot, daß sie in frühestem Lebensalter auftrat, die untere Extremität wie bei dem zweiten HUTCHINSON'schen Falle betraf und an einem kongenitalen Naevus anfang wie beim ersten Falle von HUTCHINSON; ferner daß sie offenbar nur aus Blutgefäßen bestand und aus einigen größeren Flecken mit zahlreichen kleineren, umgebenden Nebenherden und schließlich, daß sie einige kleine, verstreute Punkte enthielt, welche sich durch Drücken nicht beseitigen ließen.

Die Unterschiede hingegen waren folgende: Die Flecke erwiesen sich selbst bei der Betrachtung mit der Lupe nicht als eine Anhäufung von kleinen roten Punkten und Linien und Kapillarschlingen, und die Läsionen zeigten keine Neigung zur Bildung von Kreisen, Ringen und runden Linien. Bei den ersten vier Fällen entstanden diese durch die kreisförmige Anordnung der Nebenherde oder durch die periphere Ausbreitung der Flecke bei gleichzeitigem, centralem Hellerwerden; bei meinem Falle dagegen erlitten die einmal gebildeten Flecke niemals eine Atrophie des Centrums.

¹ *British Journal of Dermatology*, 1893, Vol. V, No. 52, 53 u. 62.

² *Archives of Surgery*, Vol. I, Tafel IX u. Vol. III, S. 166. vide Vol. II S. 71 u. 111.

¹ *Trans. Med. Chir. Soc. Edinburgh*, Vol. IX, 1889—90, N. S. S. 147.

² *Diseases of the Skin*, 2. Aufl. 1893, S. 604.

Forme rare d'angiome serpigineux.

Par

ALFRED G. FRANCIS (Hull).

M. L., du sexe féminin, trois ans, est soumise à mon observation depuis l'âge de quatre mois.

Histoire passée. A la naissance, une tache de vin (Feuermal) fut notée à la surface plantaire du talon droit. A quelques semaines de là, des navi semblables parurent à la surface de la jambe droite, puis encore à la face externe de la fesse droite.

Etat actuel. Quand je vis l'enfant pour la première fois en septembre 1891, à l'âge de quatre mois, l'état était le suivant:

Une tache continue violacée, d'une couleur lie de vin occupe le tiers externe de la surface plantaire, et le bord externe du pied droit, étendue du talon à la tête du cinquième métatarsien. A la plante ce navus offrait un bord sinueux mal défini et était bordé en avant et vers la ligne médiane du pied par des navi isolés arrondis ou d'une croissance irrégulière, du même aspect que le navus principal, paraissant tendre à s'unir à celui-ci et entre eux. Sur le bord externe du pied, le navus s'étend près de l'extrémité de la malléole externe et à la face postérieure du talon. Ce navus et ses satellites aberrants sont tous très-mal limités sur leurs bords qui sont sinueux, irréguliers; ils sont d'une couleur plus bleue que ceux qui occupent d'autres régions du membre et disparaissent complètement à la pression. A la surface externe de la moitié inférieure de la jambe se présentent cinq taches séparées, de deux centimètres de diamètre, entourées d'un grand nombre de petits navi satellites, dont certains sont à peine visibles à l'œil nu; leur couleur est plus claire qu'au talon, leur limite plus mal définie et irrégulière; les plaques plus grandes semblent formées de la coalescence d'éléments plus petits qui ont des prolongements étoilés, d'accroissement, plus ou moins nombreux. La plupart des lésions disparaissent totalement à la pression; mais dans certaines des plus larges on trouve de petits points d'un millimètre, qui sont d'une couleur rouge plus terne, et ne disparaissent pas à la pression; à cette exception près, les lésions sont d'une couleur uniforme et ne peuvent être résolues, même à la loupe en points rouges plus petits; leurs bords sont délicatement frangés et mal définis et ont l'apparence d'un nuage en cirrus.

La surface externe de la fesse et de la cuisse, au voisinage du grand trochanter offre trois grandes taches de vin, avec beaucoup de petits satellites, disposées sur une ligne verticale dans l'axe des membres — à tous les points de vue elles sont semblables à celles de la jambe.

Janvier 1892 la malade est revue, et on prend son portrait. La maladie s'est étendue, comme suit:

Sur le pied de nouveaux satellites se sont formés au dessus de l'insertion du tendon d'Achille, au dessus de la malléole externe et en arrière, sur la partie externe du dos du pied et à la plante; ici il y a une extension du grand navus qui s'est confondu avec les satellites. A la jambe, les satellites ont beaucoup augmenté de nombre et se sont étendus sur la peau antérieurement saine, en avant et en arrière, en haut et en bas; et la peau malade recouvre presque la totalité des deux tiers inférieurs de la jambe, de la ligne médiane en avant à la ligne médiane en arrière, mais en avant elle est plus étendue en bas qu'au tiers moyen de la jambe. Les plus grandes plaques ont augmenté de diamètre. Il en existe une nouvelle sur la tête du péroné et une autre à la surface externe du tendon du biceps crural, juste au dessus du niveau de genou.

A la partie supérieure de la cuisse, les satellites ont augmenté de nombre, et les grandes plaques de dimensions. Maintenant une région linéaire de la peau est envahie, de la pointe du grand trochanter, jusqu'à un peu au dessous du milieu de la cuisse.

L'affection s'étend ainsi verticalement du grand trochanter, suivant la face externe du membre jusqu'à la plante du pied respectant seulement le tiers supérieur de la jambe et la moitié inférieure de la cuisse; et dans l'intervalle on trouve, unissant les lésions supérieures et inférieures, les deux plaques isolées déjà décrites.

Malgré l'extension, la maladie n'a pas changé de caractère. Il n'y a aucun changement dans le volume du membre inférieur, aucune trace d'hématangiome sous-cutané, de varices ou de lésion des vaisseaux lymphatiques; on ne peut découvrir de ganglions lymphatiques à l'aïne.

Depuis Janvier 1892 la malade a été revue plusieurs fois; la maladie a offert un accroissement lent et continu, par élargissement des grandes taches et formation nouvelle de satellites; la maladie est encore limitée au membre inférieur droit et garde ses caractères essentiels, en ce qui conserve sa distribution linéaire et l'apparence, la constitution des lésions qu'elle détermine. On ne put prendre un fragment de peau pour l'examen.

Remarques.

On a admis généralement a) que les angiomes existent à la naissance ou deviennent apparents dans la première enfance et apparaissent très-rarement à une date postérieure; b) leur diamètre augmente relativement à l'accroissement naturel de la région qu'ils occupent; et si cette règle est transgressée, l'accroissement reste local et limité; c) ils sont généralement uniques ou peu nombreux, et bien que multiples à l'occasion et même distribués avec quelque tendance à la symétrie, les navi séparés n'ont pas de relation les uns avec les autres; d) l'extension se fait par croissance sur les bords du navus.

Depuis les dernières années cependant on a publié un certain nombre de cas différents et la généralisation est admise par tous; mais les navi sont alors formés ou de vaisseaux sanguins seuls (hémangiomes) ou d'une combinaison de vaisseaux sanguins et lymphatiques (hémato-lymphangiomes) et sont caractérisés par les traits suivants: a) quoique parfois congénitaux, ils peuvent apparaître après la naissance, en général dans les premières années de la vie; b) ils tendent à s'étendre au delà du point d'origine et leur croissance se fait sans rapport avec la croissance de la région où ils sont situés; c) quoique presque toujours multiples, tous les points d'accroissement ont un rapport bien défini les uns avec les autres, et sont groupés en plaques ou en traînées allongées, les navi constituant formés de larges masses surmontés par de petits satellites; d) l'extension ne se fait pas seulement par croissance sur les bords de la masse, mais aussi par la formation et l'élargissement de satellites aberrants, qui s'unissent entre eux et à la masse principale.

Les cas rapportés ont été déjà séparés en groupes bien définis cliniquement.

Groupe A comprenant les hémato-lymphangiomes.

a) Angiokeratome (MIBELLI).

b) Certaines variétés d'hémato-lymphangiomes, décrites sous le nom de «lymphangioma circumscriptum» ou des termes analogues, que j'ai rapportés ailleurs.¹

Groupe B, comprenant les hémangiomes.

Deux cas ont été rapportés par HUTCHINSON² sous les termes *navus-lupus infective* ou *serpiginosus navus*, *infective angioma*; un autre fut présenté par LASSAR au Congrès international de Berlin

¹ *British Journal of Dermatology*, Vol. V. Nos. 52, 53, 62.

² *Archives of Surgery*. Vol. I, planche IX et vol. III, pag. 166, voyez vol. II, pag. 71 et 111.

1890; un quatrième par JAMIESON¹ sous le nom de «*nevus punctiforme*». Ces quatre cas se ressemblent et ont été groupés par CROCKER² sous les titres d'*angiome serpiginoux*.

Le cas rapporté plus haut ressemble à plusieurs points de vue à ces quatre cas, mais en diffère par quelques détails importants qui paraissent justifier sa classification dans un sous-groupe.

Il leur ressemble en ce que la maladie a une distribution en grande partie linéaire; il apparaît dans le premier âge; il affecta le membre inférieur, comme dans le deuxième cas d'HUTCHINSON; il parut formé

seulement de vaisseaux sanguins; il était composé de plaques larges, avec d'abondants satellites plus petits, en voie d'accroissement, tout autour, et enfin contenait de petits points épars, qui ne disparaissaient pas à la pression.

Il en diffère cependant en ce que les plaques, même examinées à la loupe, n'étaient pas formées d'une série de petits points rouges, et de traits ni de houppes capillaires; et il n'y avait pas de tendance à former des cercles, des anneaux, des lignes gyroïdes. Dans les quatre premiers cas, celles-ci étaient formés par le groupement circulaire de points satellites, ou de lésions s'étendant à la périphérie et s'éclaircissant au centre; dans notre cas au contraire les lésions ne présentèrent jamais la moindre atrophie centrale.

¹ *Trans. med. chir. soc. Edinburgh*. Vol. IX. 1889—90. N. S. pag. 147.

² *Diseases of the Skin*. 2e édition. 1893. pag. 604.



Menzies

A rare form of Australian leprosy

— 1888 —

INHALT

der früher erschienenen 10 Hefte.

Heft I.

- I. MALCOLM MORRIS, Lymphangioma circumscriptum.
- II. P. G. UNNA, Ulerythema acneiforme.
- III. H. LELOIR, Lupus demi-scléreux de la langue.

Heft II.

- IV. ERNST SCHWIMMER, Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.
- V. { ERNEST BESNIER, Keratoderma symmetrica erythematos.
- VITTORIO MIBELLI, Angiokeratoma.
- VI. A. POSPELOW, Ulcus molle mammae.

Heft III.

- VII. H. HALLOPEAU, Dermatitis pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique.
- VIII. P. G. UNNA, Parakeratosis scularis.
- IX. E. C. PERRY, Adenomata of the sweat glands.

Heft IV.

- X. S. POLLITZER, Acanthosis nigricans.
- XI. V. JANOVSKY, Acanthosis nigricans.
- XII. EMILE VIDAL, Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse.
- XIII. A. R. ROBINSON, Xanthoma diabeticorum.

Heft V.

- XIV. H. v. HEBRA, Hyperkeratosis striata et follicularis.
- XV. { E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut
- N. MANSUROFF, Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.
- XVI. T. COLCOTT FOX, Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

Heft VI.

- XVII. MITCHELL BRUCE, Anomalous discolouration of the skin and mucous membranes.
- XVIII. L. JACQUET, Ulcères trophiques. Syringomyélie. (Myélite cavitaire.)
- XIX. { S. GIOVANNINI, Canities unguium.
- P. G. UNNA, Leukonychia et Leukotrichia.

Heft VII.

- XX. ERNEST BESNIER, Farcin chronique térébrant.
- XXI. G. LEWIN und J. HELLER, Cornua cutanea syphilitica.
- XXII. H. G. BROOKE, Keratosis follicularis contagiosa.

Heft VIII.

- XXIII. XXIV. J. DARIER, Psorospemose folliculaire végétante.
- XXV. E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Zwei Fälle von Dariescher Dermatoze.

Heft IX.

- XXVI. V. BABÈS, Sur une forme particulière de pemphigus malin.
- XXVII. { VITTORIO MIBELLI, Forme non commune de Kératodermie: »Porokeratosis«.
- ARNOLD SACK, Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmica).
- XXVIII. PIERLEONE TOMMASOLI, Akrokeratoma hystriciforme hereditarium.

Heft X.

- XXIX. V. JANOVSKY, Perifolliculitis necrotica.
- XXX. H. RADCLIFFE CROCKER, Milium congenitale (en plaques).
- XXXI. { E. VON DÜRING, Sklerodactylia annularis ainhumoides.
- P. G. UNNA, Asphyxia reticularis multiplex.

INHALT.

XXXII.

P. J. THOMSON, Mycosis fungoides (?).

XXXIII.

PETRINI DE GALATZ, Lupus tuberculeux et Syphilides cutanées à petites papules.

XXXIV.

ALFRED G. FRANCIS, A rare form of Angioma serpiginosum.

1918
INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

P. G. UNNA
HAMBURG

EDITORS

MALCOLM MORRIS
LONDON

EDITEURS

H. LELOIR
LILLE

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

XII.



LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermataloge wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen; wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges WachsmodeLL herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatalogie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatalogen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatalogie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermataloge, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatalogen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Nomenclatur.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatalogen.

Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt; ebenso wenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant.

Preis jedes Heftes im Abonnement Mk 10.—, bei Einzelbezug Mk 12.—.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 34

Leopold Voss.



A case of Neuroma Cutis Dolorosum.

By

LOUIS A. DUHRING, M. D.

Professor of Skin Diseases in the University of Pennsylvania.

The accompanying portrait represents a very rare form of disease of the skin, which may be designated *Neuroma cutis dolorosum*, or *painful neuroma of the skin*. The disease possesses such distinctive features as to entitle it to a permanent place among the dermatoses. It is the only case of the kind that has been described in this country, as far as my knowledge extends although a similar case has been recorded in Europe by KOSINSKI. The notes were originally reported by me many years ago,¹ but the colored portrait represents the disease so accurately that the subject is worthy of a place in an atlas of rare skin diseases.

History. — The patient was a man, David W. by name, aged 70 when he first came under my observation; Irish by birth, and a boilermaker by occupation earlier in life. There was no family history bearing on the disease. Ten years previously a few split-pea-sized and shaped cutaneous tubercles were noticed on the left shoulder, attended with decided itching, but not with pain. The latter symptom did not come on until 3 years later. In the course of a year or two the lesions increased in size and in number, so that at the end of four years the shoulder and arm were thickly studded with them. For the subsequent five years their increase in number was slower. During the next five years no particular change occurred, either in the lesions or in the degree of pain.

Objective symptoms. — The disease consisted of numerous, small and large, split-pea-sized and shaped, elevated but flattened tubercles, occupying the left scapular region, shoulder and extensor surface of the arm as far down as the elbow. They were for the most part confluent, but were discrete in all directions just beyond the central main patch. The latter was made up of an almost solid sheet of numerous, variously sized, closely packed, confluent tubercles. In form and size they were typical tubercles. They were firmly incorporated and fixed in the skin, and in no instance were they in the least degree pedunculated. They were firm and even hard to the touch, being considerably denser than the tumors of ordinary molluscum fibrosum. The hardest were

situated over the deltoid muscle, where they were most abundant and constituted an extensive tuberculated mass. They were irregularly distributed. In passing the finger over the disease the surface was rough, and in places was slightly scaly, the scales being thin. Upon the scapular region and near the elbow, they were scattered and isolated. Nowhere did they exist over definite nerve tracts, either in streaks or groups.

The affected side of the body corresponded in size and development with the other side. The diseased skin as a whole was of a pinkish color, somewhat violaceous in tint, and varied with the locality. Upon the shoulder, where the disease was most pronounced, it was violaceous and mottled; where the lesions were isolated it was pinkish. The color, moreover, was subject to variation, according to the position of the limb, the influence of heat and cold, and the presence of pain. During a paroxysm of pain it became much redder and more violaceous, and to the touch was distinctly warmer than usual and remained so for some time after the pain subsided. No enlarged, permanently dilated capillaries existed in the skin, notwithstanding that paroxysmal local congestions were of frequent occurrence. The central confluent tubercles were covered with scanty, yellowish-white, thin, adherent epidermic scales which were cast off slowly. They gave to some of the tubercles a whitish, glistening appearance. Upon other regions than specified the integument was normal.

Subjective symptoms. — The tubercles were all spontaneously painful and exquisitely sensitive to touch. When pressed upon or even when barely touched the pain was unendurable. The disease was at all times so sensitive, that touching the skin, the least movement of the limb, or even the contact of clothing or air was sufficient to cause great suffering. Pain distinctly paroxysmal in character was the most notable symptom of the disease, and was frequently so violent as to be excruciating. During the paroxysms, which occurred at variable short intervals, usually several times a day, the skin changed color frequently and rapidly, passing through various reddish and violaceous tints, at times becoming purplish. As a paroxysm of pain came on the man was in the habit of gently pressing and holding the arm close to his body. It was

¹ *American Journal of the Medical Sciences*, October 1873; July 1874; October 1881.

now exquisitely sensitive to all contact, even air aggravating the condition. At one time he endured the attack in a standing posture or walking the floor, but usually he seated himself very near a hot stove, in a doubled up cramped position, utterly unmindful of all surroundings, until the worst pain had ceased. Frequently he was unable to control himself, crying out vehemently and piteously, and beseeching that his life be terminated by any means. In desperation he often lay and writhed upon the floor in agony. The acme, the intensest suffering, continued usually for about a half hour, when it was followed by slight ease, and in an hour or two the paroxysm subsided. But he was never without considerable pain. He described it as resembling at times icy cold or scalding water running down the limb, together with deep-seated, darting, neuralgic, burning sensations. Distress of mind or excitement of any kind, and even a suggestion that the clothing be removed or that the skin be examined, was sufficient to induce an attack. Exposure and especially cold air, and any movement of the arm were always followed by increased pain and often by a paroxysm. The weather also distinctly influenced the pain, the latter being always worse the day preceding a rain or snow storm, or any marked fall of temperature. He was much freer of pain in summer than in winter. In a severe attack the pain shot down the arm to the knuckles, and also spread over the pectoral region and up the neck to the head, where it caused a buzzing, singing sensation. The latter symptoms in the head, he stated, were always present. The general health remained fairly good, considering the great suffering. Sleep was much interfered with, a paroxysm often coming on at night without provocation.

Treatment. — During the many years that he suffered various modes of treatment were instituted, consisting of blistering the skin and the use of stimulating and soothing applications. Hypodermic injections of morphia only partially relieved the pain, so that he obtained but little comfort from their employment. Dry heat afforded the most beneficial local remedy.

Exsection of the brachial plexus of nerves. — With the view to relief of the pain, temporarily at least, exsection of the brachial plexus of nerves was performed by J. J. MAURY and the writer, which was followed by the trophic symptoms common to exsection of a nerve and by a decided diminution of pain, so that for a period of six months the result was regarded as satisfactory. Within a year however, as was predicted, the pain gradually recurred, and at the end of two years was nearly as severe as before the exsection. The man died six and a half years after the operation, in his 83^d year, having been under my personal observation for thirteen years. Death was due to senile debility, no further changes having occurred in the skin nor concerning the pain.

Dissection of the nerves of the brachial plexus and of the arms showed no new-growth in connection with nerve trunks or branches, the disease being strictly cutaneous. Upon examination of the brachial plexus it was found that the cut ends had reunited, a large ovoidal whitish mass of firm tissue, one and a half inches in length, one half inch in thickness,

and one and one-eighth inches in width, constituting the connecting band. The nerves below the cicatrix were somewhat swollen and softened.

Several tubercles were excised during life, the incision being followed by notably very little hemorrhage. Cutting vertically through a tubercle but little fluid exuded upon pressure, and the surface appeared to the naked eye homogeneous in structure. Under the microscope the epidermis was unevenly developed, and in places showed a nested globular degeneration. The papillae were in some places enlarged. The corium was firm and was infiltrated with a new connective tissue growth, which was well felt together and formed wave-like bands.

Microscopic examination of the growth. Dr. GEORGE DE SCHWEINITZ's careful examination of the growth showed that it consisted essentially of the elements of the skin, densely packed connective tissue, and non-medullated nerve-fibres. A typical section showed a connective tissue stroma, interwoven with the elements of the new formation. The elements consisted of fibres of various length and direction, for the most part lying parallel with one another, each fibre being composed of a finely granular central substance, surrounded by a sheath, containing numerous elongated, oval, somewhat granular nuclei, — the elements of amylinic, or non-medullated, nerves. In addition there were yellow elastic fibres, blood-vessels with thickened walls which contained numerous nuclei, and finally, surrounding each vessel small collections of round lymphoid-cell-like bodies resembling the nuclei described in the walls of the bloodvessels. The diagnosis of "neuroma amylinicum" was further substantiated by the exclusion of unstriped muscular tissue and fibrillar connective tissue. The size and thickness of the fibres, their roundness in cross-section, the presence of a distinct sheath containing nuclei along its continuity and the difference and contrast between them and what was undoubtedly fibrous or connective tissue, all gave evidence of their true histological nature. With reagents it was further found that the compact masses and bundles of connective tissue were resolved into their ultimate fibrils, whereas the fibres regarded as nerves remained unaltered. Furthermore, in sections stained with carmine and osmic acid, the papillae of the skin were stained with carmine while the greater mass of the growth was stained brownish black by the acid. The description agreed in all essential particulars with that given by VIRCHOW for amylinic neuroma.

Remarks. — The case possesses well-defined and striking clinical features. But few examples of like disease have been reported, the case of KOSINSKI¹, already referred to, resembling more than any others the one under consideration. The "painful subcutaneous tubercle" as described by WOOD, and the neuromata and fibromata of RECKLINGHAUSEN, KOHNER, ATKINSON, and PAYNE differ in several particulars from the disease here reported, especially in the fact that they were subcutaneous. The microscopic examinations of both DE SCHWEINITZ and myself did not show, as already stated, any unstriped muscular fibres in the growth.

¹ *Centralbl. f. Chir.* No. 16, 1874.

Ein Fall von Neuroma Cutis Dolorosum.

Von

LOUIS A. DUHRING M. D.

Professor der Dermatologie an der Universität von Pennsylvania.

Das nebenstehende Porträt stellt eine sehr seltene Hautkrankheit dar, welche als Neuroma cutis dolorosum oder schmerzhaftes Neurom der Haut bezeichnet werden kann. Die Affektion besitzt so markierte Eigentümlichkeiten, daß ihr ein dauernder Platz unter den Dermatosen nicht abgesprochen werden kann. Der vorliegende ist, soviel ich weiß, der einzige Fall, welcher in Amerika beschrieben worden ist, doch ist in Europa eine ähnliche Beobachtung von KOSINSKI mitgeteilt worden. Es ist bereits vor mehreren Jahren¹ ein Bericht über diesen Patienten von mir veröffentlicht worden, indessen giebt das kolorierte Bild die Affektion so accurat wieder, daß der Gegenstand mir der Aufnahme in einem Atlas seltener Hautkrankheiten würdig erscheint.

Anamnese.

Es handelt sich um einen zur Zeit der Aufnahme siebzigjährigen Mann Namens DAVID W., der Abstammung nach Irländer und seiner Beschäftigung nach Dampfkesselschmied. Die hereditären Verhältnisse boten keine Beziehungen zu dem Leiden dar. Vor zehn Jahren waren einige Hautknötchen von der Größe und Gestalt einer halbierten Erbse auf der linken Schulter aufgetreten und hatten ein lebhaftes Jucken, aber keine Schmerzen verursacht. Letzteres Symptom stellte sich erst drei Jahre später ein. Im Verlauf von einem bis zwei Jahren nahmen die Läsionen an Größe und Zahl erheblich zu, so daß am Ende des vierten Jahres die Schulter und der Arm damit dicht übersät waren. Während der darauf folgenden fünf Jahre war die Vermehrung eine langsamere, und es trat in dieser Zeit keine besondere Veränderung ein, weder in Bezug auf die Läsionen, noch betreffs der Intensität der Schmerzen.

Objektive Symptome.

Das Leiden bestand aus zahlreichen kleineren und größeren, erhabenen, aber abgeplatteten Knötchen von der Gestalt und Größe einer halben Erbse und war auf der linken Skapulargegend, der Schulter und der Streckseite des Arms bis zum Ellenbogen hinunter lokalisiert. Die Läsionen waren der Mehrzahl nach konfluent, aber an allen Stellen außerhalb des zentralen Hauptkrankheitsgebietes traten sie diskret auf. Letzteres war aus einer fast massiven Lage von zahlreichen, eng zusammengedrängten, konfluierenden Tuberkeln von verschiedener Größe zusammengesetzt. Der Gestalt und Größe nach waren es typische Knötchen. Sie saßen in der Haut fest eingebettet und fixiert und waren in keinem Falle im geringsten gestielt. Sie fühlten sich fest und sogar hart an und waren erheblich konsistenter als die Tumoren beim gewöhnlichen Musculus fibrosus. Die härtesten waren auf dem Molluscum deltoideus lokalisiert, wo sie auch am zahlreichsten waren und eine umfangreiche, knotenförmige Masse bildeten. Die Verteilung war eine unregelmäßige. Wenn man mit dem Finger über die erkrankte Haut strich, fühlte sich dieselbe weich an und schuppte sich stellenweise in dünnen Blättchen ab.

Auf der Schulterblattgegend und am Ellenbogen waren die Läsionen zerstreut und isoliert. Nirgends waren sie auf das Gebiet bestimmter Nervenstämmе zusammengeordnet weder strichweise noch in Gruppen. Die affizierte Körperhälfte entsprach nach Größe und Entwicklung genau der anderen, gesunden Seite. Die erkrankte Haut war im Ganzen von rosaroter Farbe mit einem Hauch ins Violette und zeigte auch je nach Lokalisation einige Unterschiede. Auf der Schulter, wo das Leiden am stärksten entwickelt war, zeigte es ein violettes,

gemasertes Aussehen, während die isolierten Läsionen rosafarben waren. Außerdem bot die Farbe Veränderungen dar, je nach der Lage der Extremität, dem Einfluß von Hitze oder Kälte und dem Vorhandensein von Schmerzen. Während eines Schmerzanfalls wurde sie viel tiefer rot mit einem Stich ins Violette; die Stellen fühlten sich entschieden wärmer an als gewöhnlich und behielten auch die erhöhte Temperatur noch einige Zeit nach dem Nachlassen der Schmerzen bei. Vergrößerte, permanent dilatierte Kapillaren fanden sich nicht an der Haut, trotzdem paroxysmenartige, lokale Hyperämien häufig eintraten. Die konfluierenden, neutralen Knötchen waren mit spärlichen, gelblich weißen, dünnen, adhären Epidermisschuppen besetzt, welche sich langsam ablösten. Einige der Knötchen erhielten dadurch ein weißliches, glänzendes Aussehen. Außer an den genannten Stellen war das Integument am ganzen Körper normal.

Subjektive Erscheinungen.

Die Knötchen waren alle spontan schmerzhaft und außerordentlich empfindlich auf Berührung. Beim Drücken und selbst bei der leisesten Berührung wurde über unerträgliche Schmerzen geklagt. Zu allen Zeiten war das Leiden so schmerzhaft, daß das Anfassen der Haut, die geringste Bewegung des Gliedes und selbst die Berührung mit den Kleidern oder sogar der Luft genügte, um intensive Qualen hervorzurufen. Das auffallendste Symptom bei dieser Krankheit waren eben die Schmerzen, welche in ausgesprochenen Paroxysmen auftraten und oft einen solchen Grad erreichten, daß der Patient eine wahre Tortur erlitt. Während dieser Attacken, welche in kurzen, wechselnden Zwischenräumen meistens mehrere Male des Tages auftraten, änderte sich die Farbe der Haut schnell und oft und nahm verschiedene rötliche und violette Tinten, zuweilen sogar Purpurfarbe an. Wenn ein Schmerzanfall sich einstellte, pflegte der Mann seinen Arm sanft an den Leib anzudrücken und festzuhalten. Alsdann war derselbe gegen jede Berührung außerordentlich empfindlich, und selbst die Luft verschlimmerte den Zustand. Eine Zeit lang pflegte er die Anfälle im Stehen durchzumachen, oder indem er im Zimmer auf und ab ging, aber gewöhnlich setzte er sich möglichst dicht an einen heißen Ofen in einer krampfhaft zusammengehockten Stellung, in vollster Gleichgültigkeit gegen seine ganze Umgebung, bis der schlimmste Schmerz nachgelassen hatte. Häufig war er auch aufser stände, sich zu beherrschen, und dann schrie er laut und kläglich auf, indem er flehte, man möge ihm doch auf irgendwelche Weise vom Leben helfen. In seiner Verzweiflung lag er oft, sich vor Schmerzen windend, am Boden in seiner Not. Der Höhepunkt, das intensivste Leiden, hielt gewöhnlich etwa eine halbe Stunde an, worauf ein gewisser Nachlaß eintrat, bis in einer bis zwei Stunden der Anfall vorüber war. Stets aber war ein recht erheblicher Grad von Schmerzen vorhanden. Seiner Beschreibung nach war es zu Zeiten, als ob eiskaltes oder kochend heißes Wasser an der Extremität hinunterlief bei gleichzeitigem Gefühl von tief sitzenden, lanzinierenden, neuralgischen, brennenden Schmerzen. Psychische Beunruhigung oder irgendwelche Aufregung, selbst die Aufforderung, die Kleider zu entfernen, oder der Gedanke, daß die Haut untersucht werden sollte, genügte, um einen Anfall auszulösen. Jegliches Bloßlegen und namentlich kalte Luft, sowie jede Bewegung des Armes hatten immer vermehrte Schmerzen und oft auch einen Paroxysmus im Gefolge. Auch hatte die Witterung einen unverkennbaren Einfluß auf die Schmerzen, indem letztere regelmäßig am Tage vor Eintritt von Regen oder Schneefall sowie vor einem erheblichen Temperaturabfall sich verschlimmerten.

¹ Amer. Journ. of the Medical Sciences, Oktober 1873; Juni 1874; Oktober 1881.

Im Sommer hatte er entschieden weniger zu leiden als im Winter. Bei den heftigeren Attacken strahlte der Schmerz am Arm hinunter bis in die Knöchel aus und ergriff auch die Brust, den Hals und den Kopf, wo infolge desselben ein Gefühl von Brausen und Klingen entstand. Diese Kopfsymptome, sagte er, waren immer vorhanden. Das Allgemeinbefinden war im Verhältnis zu den enormen Qualen immer noch ein gutes geblieben. Der Schlaf war vielfach gestört, dann öfters trat ohne irgend eine erkennbare Ursache ein der Nacht ein Anfall ein.

Behandlung.

Im Verlauf der langen Jahre des Leidens wurden viele therapeutische Maßnahmen in Anwendung gebracht, unter anderen auch blasenziehende Mittel und tonisierende und lindernde Medikamente. Subkutane Einspritzungen von Morphin bewirkten nur einen partiellen Nachlaß der Schmerzen, so daß er nur wenig Erleichterung davon hatte. Als lokales Mittel leistete trockene Hitze die besten Dienste.

Resektion des Plexus brachialis und dessen Nervenstämme.

In der Absicht, einen wenigstens zeitweiligen Nachlaß der Schmerzen zu erzielen, wurde von J. J. MAURY und dem Schreiber dieses die Resektion des Plexus brachialis und der Nervenstämme ausgeführt. Es traten die trophischen Symptome, wie sie nach Nervenresektionen üblich sind, ein, und die Schmerzen liefen eine deutliche Verminderung erkennen, so daß für die Zeitdauer von sechs Monaten das Resultat als befriedigend erachtet werden konnte. Im Laufe eines Jahres jedoch trat, wie vorausgesagt worden war, der Schmerz allmählich wieder ein, und am Ende des zweiten Jahres war derselbe beinahe ebenso intensiv wie vor der Operation. Der Patient starb sechsundeinhalb Jahre nach der Resektion in seinem 83. Lebensjahre, nachdem er dreizehn Jahre lang von mir ärztlich beobachtet worden war. Der Tod war durch Marasmus senilis bedingt, und weitere Veränderungen waren weder an der Haut noch in Bezug auf die Art der Schmerzen eingetreten.

Bei der anatomischen Untersuchung der Nerven des Plexus brachialis und am Arme fand sich keine Neubildung an den Nervenstämmen, sondern das Leiden war anscheinlich auf die Cutis beschränkt. Es wurde konstatiert, daß die Schnittflächen sich wieder vereinigt hatten, indem die entstandene Lücke durch eine große, ovoide, weißliche Masse von festem Gewebe, anderthalb Zoll lang, einen halben Zoll dick und einundeinachtel Zoll breit, überbrückt war. Unterhalb der Narbe waren die Nerven ein wenig geschwollen und erweicht.

Mehrere Knötchen waren auch bei Lebzeiten excidiert worden, wobei es auffiel, daß der Eingriff nur eine sehr geringe Blutung verursachte. Wenn man in vertikaler Richtung solch' ein Knötchen durchschnitt, trat auf Druck nur sehr wenig Flüssigkeit aus, und dem unbewaffneten Auge erschien die Oberfläche von homogener Struktur zu sein. Unterm Mikroskop zeigte sich die Epidermis unregelmäßig entwickelt, und an einigen Stellen war eine herdförmige, körnige

Degeneration zu erkennen. Stellenweise waren die Papillen auch vergrößert. Das Corium war fest und mit einer bindegewebigen Neubildung durchsetzt, welche fest verfilzte, wellenförmige Streifen darstellte.

Mikroskopische Untersuchung der Neubildung.

Die von Dr. GEORGE DE SCHWEINITZ ausgeführte, sorgfältige Untersuchung des Tumors ergab, daß derselbe im wesentlichen aus kutanen Elementen nebst dicht gedrängtem Bindegewebe und marklosen Nervenfasern bestand. Ein typischer Querschnitt zeigte ein Stroma von Bindegewebe mit den Bestandteilen des Neoplasma durchwebt. Diese Bestandteile waren verschieden lange und verschieden gerichtete Fasern, welche zum größten Teil miteinander parallel verliefen, und welche aus einer feinkörnigen Zentralsubstanz bestanden nebst einer umgebenden Scheide mit zahlreichen, länglichen, ovalen, etwas körnigen Kernen, — die Elemente der amyelin oder marklosen Nerven. Außerdem gab es gelbe, elastische Fasern, Blutgefäße mit verdickten, sehr kernreichen Wänden und schließlich in der Umgebung eines jeden Blutgefäßes kleine Ansammlungen von runden, lymphzellenartigen Körperchen, welche den an den Wänden der Blutgefäße beschriebenen Körpern ähnelten. Die Diagnose „Neuroma amylinicum“ wurde des weiteren bestätigt durch das Fehlen von glattem Muskelgewebe und fibrillärem Bindegewebe. Die Größe und Dicke der Fasern, ihre runde Gestalt auf Querschnitten, das Vorhandensein einer ausgesprochen deutlich entwickelten Scheide, die in ihrer ganzen Ausdehnung Kerne enthielt, und der Unterschied und Gegensatz zwischen diesen Strukturen und dem unzweifelhaft fibrösen oder bindegewebigen Gewebe dienten alle dazu, die wahre histologische Natur der Neubildung bestimmt erkennen zu lassen. Ferner wurde konstatiert, daß die kompakten Massen und Bündel von Bindegewebe sich durch Reagentien in ihre letzten Fibrillen auflösen ließen, während die als Nerven gedeuteten Fasern unverändert blieben. Ueberdies färbten sich auf den mit Karmin und Osmiumsäure behandelten Schnitten die Papillen mit dem Karmin, während die größere Masse des Gewächses die Säure annahm und bräunlich schwarz wurde. Ueberhaupt stimmte das Verhalten in allen wesentlichen Einzelheiten genau mit der VIRCHOWschen Schilderung des Neuroma amylinicum überein.

Bemerkungen.

Dieser Fall besitzt charakteristische und auffallende klinische Eigentümlichkeiten. Es sind bisher nur wenige ähnliche Fälle berichtet worden, und von allen hat der bereits oben erwähnte Fall von KOSINSKI¹ mit dem vorliegenden die meiste Ähnlichkeit. Das von WOOD beschriebene „schmerzhaft subkutane Tuberkel“ und die Neuromata und Fibromata von RECKLINGHAUSEN, KÖBNER, ATKINSON und PAYNE weichen in verschiedenen Punkten von dem hier geschilderten Leiden ab, namentlich durch die subkutane Entstehungsweise. Die sowohl von DE SCHWEINITZ als mir selber ausgeführten mikroskopischen Untersuchungen ergaben, wie gesagt, keine glatten Muskelfasern an der Neubildung.

¹ *Centralblatt f. Chir.* No. 16. 1874.

Cas de névrome douloureux de la peau.

Par

LOUIS A. DUHRING, M. D.,

professeur de dermatologie à l'Université de Pensylvanie.

La figure ci-jointe représente une forme vraiment rare d'affection cutanée que l'on peut désigner sous le nom de névrome douloureux de la peau, *neuroma cutis dolorosum*. La maladie présente des traits distinctifs qui suffisent à lui faire assigner une place définitive parmi les dermatoses. C'est le seul cas du genre qui ait été décrit dans ce pays; à ma connaissance un cas semblable a été rapporté en Europe par KOSINSKI. L'observation a été publiée par moi¹ il y a quelques années, mais la figure en couleurs représente la maladie si exactement qu'il est juste de lui faire place dans un atlas des maladies rares de la peau.

Histoire.

Le malade était un homme, nommé David W., âge de 70 ans, quand il se présenta à mon observation, né en Irlande, exerçant le métier de chaudronnier. Rien dans l'histoire de sa famille ne se rapportait à sa maladie. Dix ans avant on remarqua sur l'épaule gauche des lésions de la grosseur de petits pois, ayant l'aspect de tubercules cutanés, apparaissant avec de vives démangeaisons, mais sans douleur. D'autres lésions survinrent trois ans après. Dans l'espace d'une année, ou deux, les lésions s'accrurent en nombre et en volume et au bout de quatre ans, l'épaule et le bras en étaient semés abondamment. Dans les cinq années suivantes, leur augmentation de nombre fut plus lente. Pendant ce temps il ne se fit aucun changement notable dans les lésions, ni les sensations qu'elles provoquaient.

Signes objectifs.

La maladie consista en de nombreux tubercules, petits ou gros, parfois du volume de petits pois et de leur forme, saillants, mais flétris, occupant la région scapulaire gauche, la surface d'extension du bras jusqu'au coude. En majeure partie ces lésions étaient confluentes, mais restaient discrètes dans toutes les directions à l'exception d'une plaque centrale. Celle-ci était formée d'une masse serrée de tubercules nombreux, de volume variable, étroitement serrés. — Leur forme, leurs dimensions en faisaient des tubercules typiques. Ils étaient intimement incorporés à la peau et n'offraient pas la moindre tendance à la pédiculisisation. Ils étaient fermes et même durs au toucher, beaucoup plus denses que les tumeurs du *molluscum fibreux* ordinaire. Les plus durs étaient placés au dessus du deltoïde, où ils étaient plus abondants, et formaient une masse étendue. Leur distribution était irrégulière. En passant le doigt sur les lésions la surface paraissait rude, et par places on voyait des squames fines et minces. Sur la région scapulaire et près du coude, celles-ci étaient éparpillées, isolées. Nulle part les lésions ne suivaient le trajet précis de troncs nerveux, soit en forme de bandes, soit par leur groupement.

Le côté du corps occupé répond dans son volume et son développement au côté opposé. La peau malade dans son ensemble a une couleur rose avec une nuance violacée, mais variant suivant les points. Sur l'épaule, où la maladie est la plus prononcée, elle est violacée et bigarrée; là, où les lésions sont isolées, elle est rose. La couleur, en outre est sujette à des variations, suivant la position du membre, l'influence du chaud et du froid, l'existence de douleurs. Au paroxysme de celles-ci elle devient plus rouge et plus violacée et au doigt nettement plus chaude que de coutume, elle reste ainsi encore quelque temps après la disparition de la douleur. Il n'y a pas dans la peau de capillaires élargis ni dilatés d'une manière permanente, mais

cela n'empêche pas la fréquence des congestions locales. Les tubercules confluent du centre sont couverts de squames épidermiques peu, épaisses, d'un blanc jaunâtre qui tombent lentement. Elles donnent à certains tubercules une apparence blanchâtre brillante. En dehors des régions dont nous avons parlé la peau est normale.

Signes subjectifs.

Tous les tubercules sont spontanément douloureux et présentent au contact une sensibilité exquise. Quand on les presse ou quand on appuie simplement, la douleur est insupportable. La maladie fut en tout temps si douloureuse que le contact de la peau, le plus faible mouvement du membre, même le contact des vêtements ou de l'air suffisait à provoquer une vive souffrance. Cette douleur d'un caractère paroxystique était le symptôme le plus notable de la maladie et atteignait parfois un degré inexprimable. Pendant les paroxysmes survenant à des intervalles variables, mais courts, souvent plusieurs fois par jour, la peau changeait plusieurs fois et rapidement de couleur, présentant des teintes variées rouges et violettes, parfois purpuriques. La douleur atteignait son plus haut degré, quand cet homme serrait doucement le bras sur le corps. C'était alors une sensibilité excessive au moindre contact, et le moindre souffle l'exagérait. Quelquefois il endurait ces accès dans la station debout ou en marchant, mais en général il s'asseyait se pliant en deux, se cramponnant, entièrement inconscient de tout ce qui l'entourait, jusqu'à ce que la plus vive douleur eut disparu. Souvent il perdait tout contrôle sur lui-même, criant violemment et piteusement, priant qu'on le débarrassa de la vie, de n'importe quelle façon. Désespéré il s'étendait, et se roulait agonisant sur le sol. Le paroxysme douloureux à son acmé continuait en général pendant une demi heure, puis était suivi d'une légère amélioration et en une heure ou deux disparaissait. Mais il ne se passait jamais sans une vive douleur. Il la décrivait en la comparant à un froid de glace, ou à un courant d'une chaude sur le membre, associé à des sensations profondes térébrantes, névralgiques, brûlantes. Une inquiétude, une excitation quelconque, même l'idée qu'on allait enlever l'habit ou examiner la peau suffisaient à produire une attaque. L'air froid, un léger mouvement du membre provoquaient toujours une augmentation des douleurs, souvent un paroxysme. La température influençait distinctement la douleur toujours plus intense les jours qui précédaient la pluie ou la neige, ou tout changement brusque du temps. Le malade souffrait bien moins en été qu'en hiver. Dans les paroxysmes la douleur atteignait les articulations du bras, puis s'étendait à la région pectorale, au cou, à la tête où elle déterminait une sensation de bourdonnement et de chant, et ces symptômes céphaliques ne manquaient jamais. La santé générale demeurait excellente, en égard à ces vives souffrances. Le sommeil était souvent interrompu par des paroxysmes survenant la nuit sans cause occasionnelle

Traitement.

Durant plusieurs années de souffrance, divers modes de traitement furent institués, consistant en révulsion sur la peau, en applications stimulantes ou calmantes. Des injections hypodermiques de morphine ne calmèrent que partiellement la douleur, et le malade n'obtint qu'un léger soulagement de leur emploi. Des frictions sèches furent le remède local le plus utile.

¹ *Americ. Journ. of the med. sciences.* Octobre 1873; Juillet 1874; Octobre 1881.

Excision du plexus brachial.

Dans l'intention d'apporter au moins temporairement quelque amendement à ces souffrances, l'excision du plexus brachial fut faite par J. J. MAURY et l'auteur, elle fut suivie par les symptômes trophiques communs à la résection nerveuse, et une diminution notable de la douleur, de sorte que pendant six mois le résultat parut satisfaisant. Cependant, comme on le prévoyait, au bout d'un an les douleurs reparurent, et au bout de deux ans furent presque aussi violentes qu'avant l'excision. Le malade mourut six ans et demi après l'opération, à 83 ans, étant resté treize ans sous mon observation. La mort fut due à la débilité senile, aucun changement n'étant survenu dans les caractères de la peau, ni de la douleur.

La dissection des nerfs du plexus brachial et du bras ne montrait pas de néoformations en connexion avec les troncs ou les branches nerveuses, la maladie restant strictement limitée à la peau. Par l'examen du plexus brachial on trouva que les extrémités cutanées s'étaient réunies en une large masse ovoïde, blanchâtre, d'un tissu ferme, de un pouce et demi de long, d'un demi de largeur, d'un et un huitième d'épaisseur, formant le tissu d'union. Les nerfs au dessous de la cicatrice étaient quelques peu gonflés et ramollis.

Quelques tubercules furent excisés pendant la vie, l'incision fut suivie d'une très-petite hémorrhagie. Sur une coupe verticale d'un tubercule, un peu de liquide sortait par la pression et à l'œil nu la surface paraissait de nature homogène. Au microscope, l'épiderme était inégalement développé, et par places montrait des îlots sphériques de dégénération. En quelques points les papilles étaient élargies. Le derme était ferme et infiltré d'une néoformation connective, finement serrée, formant des faisceaux ondulés.

Examen microscopique de la tumeur.

L'examen détaillé fait par le Dr. GEORGE DE SCHWEINITZ montra que la tumeur était essentiellement formée des éléments de la peau, d'un tissu conjonctif dense et de fibres nerveuses sans gaine médullaire. Une coupe par exemple montrait le stroma connectif mêlé aux éléments

de néoformation. Ceux-ci sont des fibres de longueur et de direction variées, en général parallèles, cependant chaque fibre était formée d'une substance centrale finement granuleuse, entourée d'une gaine contenant des noyaux allongés, ovales, quelques peu granuleux, en somme les éléments des nerfs amyéliniques. En outre on trouvait des fibres élastiques jaunâtres, les vaisseaux sanguins avec des parois épaissies contenant de nombreux noyaux et enfin autour de chaque vaisseau un petit amas de cellules lymphatiques rondes, ressemblant aux noyaux des parois vasculaires. Le diagnostic de névrome amyélinique fut appuyé par l'exclusion complète de tissu musculaire lisse et de tissu conjonctif fibrillaire. Le siège et l'épaisseur des fibres, leur coupe arrondie, la présence d'une gaine distincte contenant des noyaux dans sa longueur, et la différence, le contraste entre elles et les fibres de nature certainement conjonctives, tout cela rendait évidente leur réelle structure histologique. Les réactifs prouvèrent que la masse compacte et les amas de tissu conjonctif pouvaient se résoudre en fibrilles élémentaires, tandis que les fibres nerveuses restaient inaltérées. De plus sur les coupes teintées au carmin et à l'acide osmique, les papilles cutanées étaient colorées par le carmin, tandis que la plus grande partie de la tumeur était d'une teinte d'un brun noirâtre due à l'acide. En somme dans tous ses détails essentiels cette description est celle que donne VIRCHOW du névrome amyélinique.

Remarques.

Ce cas présente des traits cliniques bien définis et saisissants. Mais peu d'exemples de maladies semblables ont été rapportés; le cas de KOSINSKI¹ s'en rapproche et lui ressemble plus qu'aucun autre; les tubercules douloureux sous-cutanés décrits par WOOD et les névromes, les fibromes de RECKLINGHAUSEN, KÖBNER, ATKINSON et PAYNE diffèrent par certains traits de la maladie que je viens de décrire, surtout par leur siège hypodermique. L'examen microscopique fait par de SCHWEINITZ et moi même n'a pas montré, je l'ai déjà dit, de fibres lisses dans la tumeur.

¹ *Centralbl. f. Chir.* No. 16. 1874.



Neuroma cutis dolorosum.

By

LOUIS A. DUHRING.

Strichförmige Hauterkrankungen der unteren Extremität.

Von

Dr. JULIUS HELLER,

Assistenten an der Syphilis-Klinik des Herrn Geh. Rat LEWIN in der kgl. Charité.

Die vorliegenden Tafeln unterscheiden sich wesentlich von den früheren des Atlas. Während bisher jeder Autor nur die bildliche Darstellung des oder der von ihm beobachteten Kranken gegeben hat, soll hier der Versuch einer Sammlung alter und neuer zusammengehörender Fälle gemacht werden. Gemeinsam ist der ganzen Kategorie von Erkrankungen der strichförmige, zweifellos auf anatomischen Verhältnissen beruhende Verlauf über die ganze untere Extremität oder wenigstens über den allergrößten Teil derselben. Von diesen Fällen ist No. I von mir beobachtet, bisher weder bildlich, noch durch Wiedergabe der Krankengeschichte publiziert; No. II und III sind von Dr. P. G. UNNA beobachtet, in einer Arbeit von L. PHILIPPSON (Zwei Fälle von Ichthyosis cornea (hystrix) partialis, *Monatsh. f. prakt. Dermatol.*, 1890) beschrieben, jedoch noch nicht zur bildlichen Darstellung verwendet worden. Herrn Dr. P. G. UNNA spreche ich für die freundliche Überlassung der Abbildungen zur Publikation, sowie für seine Anregung zur Herstellung der Sammel tafeln meinen besten Dank aus.

Die Fälle IV und V sind bereits illustriert veröffentlicht.

Dem Zwecke dieses Atlas entsprechend, habe ich mich auf die uns zugänglichen bildlichen Darstellungen von Krankheitsbeobachtungen beschränkt. Dementsprechend glaube ich, auch mit dieser Sammeltafel nichts Vollständiges zu bieten.¹ Wichtiger als die durch eine Ergänzungstafel vielleicht später zu erreichende Vollständigkeit erschien es, mit der Tafel einen Beitrag zur Pathogenese des rätselhaften Krankheitsprozesses zu geben. SHEARER und NEUMANN haben in ihren Fällen IV und V eine Beziehung der Erkrankung zu den oberflächlichen oder tieferen *Nerven* angenommen; PHILIPPSON und UNNA (Fall II und III) zogen zur Erklärung der Topographie der Affektion die VOIGTSchen *Grenzlinsen* heran; ich selbst habe in meinem Falle die Abhängigkeit des Krankheitsprozesses von den *Lymphgefäßen* nachgewiesen (Fall I).

Da diese Arbeit keine Kritik sein, vielmehr erst einer kritischen Sichtung des Materials die Wege ebnen soll, habe

ich der Versuchung widerstanden, die hier publizierten und andere ohne Abbildung veröffentlichten Fälle unter Zugrundelegung einer der drei Theorien zu erklären. Es soll vielmehr ganz objektiv jeder Fall durch die bildliche Darstellung einer, ich möchte sagen anatomischen, Basis erklärt werden. Es sollen demnach die Lymphgefäße der unteren Extremität nach dem Werke von PH. C. SAPPÉY (Paris 1875) und die VOIGTSchen Grenzlinsen nach den Originalzeichnungen des Autors (*Denkschriften der k. k. Akademie der Wissenschaften*, Wien 1869) zur Abbildung gelangen. Auf eine Wiedergabe der jedem Leser zugänglichen oberflächlichen und tiefen Nerven dürfte wohl um so eher verzichtet werden, als im Fall IV nicht einmal klar gesagt ist, welche Nerven der Autor in Beziehung zur Hautaffektion bringt, in Fall V eine große Zahl von Hautnerven dem Verlauf der Erkrankung entsprechen.

Fall I.

Eigene Beobachtung.

O. M., 32 Jahre, Arbeiter an der städtischen Gasanstalt, Patient stammt aus einer hereditär mit Tuberkulose belasteten Familie, will selbst stets gesund gewesen sein. An Syphilis und Hautkrankheiten hat er nie gelitten. Seine Militärzeit hat er absolviert. Trotzdem er eine recht anstrengende Tätigkeit hat, konnte er Schwellung der Beine, sowie Krampfadern nicht an sich konstatieren. Am 14. Januar 1893 empfand er am linken inneren Knöchel einen Schmerz. Er bemerkte eine kleine Wunde, die, wie sich herausstellte, durch einen abgelösten Draht seines Arbeitspantoffels verursacht war. Aus der Wunde floß eine weiße fadenziehende Flüssigkeit heraus. Bei Druck gelang es nicht, Blut hervortreten zu lassen. Die Menge der spontan herausickernden Flüssigkeit war so groß, daß der Strumpf bei jedesmaligem Wechsel einen etwa zweimarkstückgroßen Fleck zeigte. Durch Druck der Umgebung der Wunde konnte der Patient mehr Sekrete entleeren. Er will bei den Manipulationen eine ähnliche Empfindung wie nach der Ejaculatio seminis (Schauern) gehabt haben. Die Sekretion hörte nach etwa zwei Tagen auf, der Patient legte auf die Wunde ein Heftpflaster. Es kam nun zu einer sehr mäßigen Rötung der Umgebung der Wunde, sowie zu einer beträchtlichen Schwellung der

¹ Aus den erwähnten Gründen habe ich auch die Reproduktion von Fällen, in denen außer der unteren Extremität noch andere Körperteile strichförmige Affektionen zeigten, unterlassen. Dazu gehört ein Fall von Dr. FERDINAND OT, PECHKA aus JASNOVSKIS Klinik. Nach der schematischen Zeichnung lassen sich übrigens die strichförmig angeordneten Papillome topographisch auf größere Lymphgefäße der Haut (vgl. die Tafeln SAPPÉYs) beziehen.

Haut des Knöchels und Fußrückens. Während dieser Zeit fühlte der Kranke sich febril. In den folgenden zwölf Tagen (16.—28. Januar) entwickelte sich eine eigentümliche Hautaffektion, die nach dem Bilde geschildert werden soll, das sie bei dem Eintritt des Kranken in meine Behandlung bot. Der Ausgangspunkt war die kleine Wunde am Knöchel. Topographisch läßt sich der erkrankte Hautbezirk folgendermaßen beschreiben. Vom Knöchel aus zog die Affektion, nachdem sie oberhalb des Condylus eine größere Flächenausdehnung gewonnen hatte, als ziemlich schmaler Strang auf der Innenseite des Unterschenkels bis zur Wade (Bauch des Musculus gastrocnemius). Hier verbreitete sie sich über die ganze Seitenfläche, trennte sich dann in zwei Stränge und zog am Kniegelenk unmittelbar über der Sehne des Musculus biceps femoris auf den Oberschenkel. Während der obere Strang etwa in der Mitte der Seitenfläche des Oberschenkels aufhörte, zog der untere bis zu der der Fovea ovalis entsprechenden Hautpartie, wurde jedoch auf dem Penis wieder sichtbar und nahm ziemlich die ganze Eichel ein. Der morphologische Charakter der Hautaffektion war kein einheitlicher. Am Unterschenkel waren eine ganze Reihe von Pusteln, die zum Teile von Haaren durchbohrt waren, zu konstatieren. In der Gegend der Wade, wo die Erkrankung am intensivsten war, hatten sich trockene Schuppen gebildet, nach deren Ablösung eine trockene glänzende Haut hervortrat. Auf dem Penis waren direkt nässende Stellen vorhanden. Ein Merkmal war der ganzen Affektion gemeinsam: überall hatte die erkrankte Haut eine braune Färbung. Der Farbenton entsprach etwa dem der Pigment-Syphilis. Bläschen oder Ulcerationen, die aus Bläschen hervorgegangen wären und die auch nur die Möglichkeit eines Vergleiches der Affektion mit Herpes zoster gegeben hätten, bestanden nicht. Subjektiv klagte der Patient über Stechen, Brennen und heftiges Jucken. Letzteres wurde nachts so stark, daß der Kranke trotz seines Vorsatzes, nicht zu kratzen, sich »die Haut wund scheuern« mußte. Die Entwicklung soll ziemlich schnell vor sich gegangen sein; jeden Tag mochte die Affektion etwa nur eine Handbreite gestiegen sein.

Meine Therapie bestand in Hochlagerung der Extremität, Anwendung kühlender Umschläge, indifferenter Salben, vor allem UNNACHER KÜHLSALBE. Es trat bei dieser Behandlung zunächst Besserung der subjektiven Beschwerden und nach vier Wochen Heilung der Hautaffektion ein. Die Pigmentierung blieb noch mehrere Monate deutlich, ist auch zur Zeit (acht Monate nach dem Krankheitsbeginn) noch nicht ganz verschwunden. Irgend welche Störungen des Allgemeinbefindens (insbesondere solche nervöser Natur) sind nicht zu konstatieren.

Betrachten wir die Krankengeschichte epikritisch, so ergibt sich, daß die sonderbare Lokalisation der Affektion ihre Ursache in anatomischen Verhältnissen haben muß. Parasitäre Erkrankungen pflegen ganz unregelmäßig und atypisch lokalisiert zu sein. Von anatomischen Gebilden, die auf die Topographie von Einfluß sein können, kommen in Betracht: Arterien, Venen, Lymphgefäße, Nerven, die VOIGTSCHEN Grenzlinien. Da der Prozeß ein ascendierender war, die Arterien der unteren Extremität jedoch descendieren, so dürfte auch eine Erkrankung der Arterien als Ursache des geschilderten Krankheitsbildes auszuschließen sein. Gegen

eine Beteiligung der Nerven sprechen eine ganze Reihe Momente. An sich verläuft die Affektion ungefähr längs des Nervus saphenus major und des Nervus cutaneus femoris internus. Es erscheint aber ziemlich gezwungen, die partielle Erkrankung von nur zwei Zweigen eines Nerven (Nervus cruralis) anzunehmen, während kein einziges Symptom auf die Erkrankung der übrigen Zweige hinweist. Schmerzen in den Muskeln (Muskeläste des Nervus cruralis) oder an der Haut der Vorderseite des Oberschenkels (dritter Zweig des Nervus cruralis, Nervus cutaneus femoris medius) wurden nicht konstatiert. Dazu kommt, daß die Entstehung nicht recht mit einer Erkrankung der Nerven in Einklang zu bringen ist. Wurde durch die Verletzung der Nervus saphenus major ladiert, und wäre es zu einer konsekutiven aufsteigenden Erkrankung der Nerven gekommen, so hätte diese supponierte Degeneration erst den Stamm des Cruralis erreichen müssen, um dann absteigend auf den Nervus cutaneus femoris internus überzugehen. Gänzlich unerklärt bliebe immer noch die Erkrankung der Haut des Penis. Weit mehr Wahrscheinlichkeit hat es schon, den Grund für das Hautleiden in einer Erkrankung der Hautvenen zu suchen. Häufig kommt es über den ektasierten Venen der unteren Extremität zu Störungen der Hauternährung, welche das Krankheitsbild des Ekzema varicosum hervorrufen. Die Pigmentierung der Haut findet sich bei dieser Krankheit ähnlich wie in unserem Fall. Dazu kommt, daß der Verlauf der Affektion ziemlich genau dem der Vena saphena magna entspricht. Trotzdem können wir auch eine venöse Erkrankung nicht annehmen. Bei der primären Verletzung ist nach den genauen Angaben des intelligenten Kranken nur eine helle Flüssigkeit, kein Blut aus der Wunde geflossen. Eine Verletzung der bekanntlich ja zu starken Blutungen häufig Veranlassung gebenden Vene erscheint danach ausgeschlossen. Erweiterte Venen, »Krampfadern«, hat der Kranke nie gehabt und auch zur Zeit nicht. Wäre es zu einer Erkrankung der Hauptautvene der unteren Extremität in ihrer ganzen Ausdehnung gekommen, so wäre infolge der Verminderung des venösen Rückflusses eine Schwellung der ganzen Extremität die notwendige Folge gewesen. Endlich ist es aus anatomischen Gründen einfach unmöglich, daß eine Erkrankung der Vena saphena auf die Vena dorsalis penis übergehen kann.

Nach Ausschluss der übrigen Faktoren bleibt allein noch übrig, eine Erkrankung der Lymphbahnen anzunehmen. Der Kranke verletzte einen der größeren, die Vena saphena magna begleitenden Lymphstränge; dementsprechend floß aus der kleinen Wunde eine nicht unbedeutende Menge heller, zäher Flüssigkeit. Längs des Lymphstranges verbreitete sich die Affektion und hörte erst auf, als ein Teil des Lymphstranges mit der Vena saphena magna durch das Foramen ovale der Fascie tritt. Ein anderer Teil des Lymphstranges geht jedoch zu den Drüsen der Leistenbeuge und trifft in diesen Lymphreservoirs mit den aus der Haut des Penis kommenden Lymphbahnen zusammen. So dürfte die Topographie unserer Affektion auf den Verlauf der Lymphbahnen zurückzuführen sein. Wir hatten es demnach mit einer besonderen Form einer Lymphangitis zu thun. Es liegt nahe, anzunehmen, daß ein toxischer Stoff in die durch einen alten Pantoffel- draht verursachte primäre Wunde gedrungen ist; es dürften

sich so Schwellung der Umgebung, Fiebererscheinungen bei dem Kranken, sonderbare Sensationen (die angeblich organischen Gefühle bei Druck auf die Wunden sind vielleicht nur als leichte Schüttelfröste aufzufassen) erklären. Das Fortschreiten des Krankheitsprozesses längs der Lymphbahn dürfte ohne weiteres verständlich sein. Die Hauterkrankung selbst muß als eine Dystrophie aufgefaßt werden. Der Abfluß der kleinsten Lymphgefäße war behindert, es litt darunter auch der Abfluß des Blutes in den Kapillaren und kleinsten Venen. Vielleicht wurden auch die Gefäßwände durchlässiger: Blutfarbstoff transsudierte und bewirkte die Färbung der Haut oberhalb der erkrankten Lymphgefäße. An anderen Stellen trat aus den am Abfluß verhinderten Lymphgefäßen zu viel Lymphe aus; diese Überernährung regte das Rete Malpighii zu übermäßiger Produktion von Hornsubstanz an; die Folge davon war die Schuppenbildung an der Hautoberfläche, die Hyperkeratose. Die glänzende Haut, die nach Ablösung der Schuppen zu Tage trat, läßt auf eine pralle Füllung aller Lymphgefäße schließen. Endlich konnte das toxische Virus in den Follikeln und Talgdrüsen sich lokalisieren und zur Bildung von Pusteln Veranlassung geben. Wahrscheinlicher erscheint es jedoch, daß infolge der vermehrten Lymphzufuhr eine vermehrte Talgproduktion eintrat, deren Folge eine Stauung des Sekretes, und deren weitere Konsequenz eine Eiterung durch Eintritt der auf der Haut häufig vegetierenden pyogenen Mikroorganismen, die nun einen geeigneten Nährboden fanden, war. Es würden demnach die Pusteln als sekundäre nicht direkt mit der Affektion in Beziehung stehender Gebilde zu betrachten sein. An denjenigen Stellen, an denen die Lymphgefäße dicht unter der Haut engmaschig lagen, wie am Penis, kam es zu einer völligen Destruktion der Haut: es bildeten sich nach Abhebung der oberflächlichen Epithelschicht nässende, an das gewöhnliche Ekzem erinnernde Stellen.

Eine mikroskopische Untersuchung des Falles war leider nicht möglich, da ich nicht wagte, bei der Annahme der Erkrankung größerer Lymphgefäße ein Stück Haut zu extirpieren. Die Abhängigkeit der Erkrankung von dem Verlauf der Lymphgefäße¹ geht mit Klarheit aus der Darstellung des Lymphgefäßsystems der unteren Extremität hervor. (Vgl. Tafel XXXVII, Fig. 1.)

Rein topographisch-anatomisch wäre eine Beziehung der Affektion zu den VOIGT'schen Grenzlinien nicht auszuschließen. VOIGT bestimmte bekanntlich die Hauptverastelungsgebiete der Hautnerven und legte den Bezirken, sowie den Grenzlinien Bedeutung für die embryologische Entwicklung der Haut bei. Bei Fall II wird auf diese Anschauung etwas näher eingegangen werden. In Fall I fällt der Verlauf der Affektion mit der inneren Grenzlinie des vorderen Verastelungsgebietes der unteren Extremität zusammen. (Vgl. Tafel XXXVII, Fig. 6.) Nichtsdestoweniger dürfte wohl der ganze Verlauf der Affektion für unsere Annahme einer Lymphgefäßserkrankung als Ursache der Hautaffektion sprechen.

Fall II

von UNNA-Hamburg, publiziert von L. PHILIPSON-Hamburg (*Monatsh. f. prakt. Dermatol.* 1890. Bd. 11. S. 338).

Das jetzt 5½-jährige Mädchen erkrankte im zweiten Jahre an der noch heute bestehenden Affektion. Es trat ein fingerlanger roter Streifen, wie nach einer Verbrennung, auf der rechten Hinterbacke auf. Während der Zeit war das Kind unruhig beim Schlafen und kratzte sich die erkrankte Hautpartie. Im Laufe von Wochen breitete sich der Streifen allmählich auf das Bein aus. Er bedeckte sich jetzt mit *gelblichen Schuppen und Borken und näßte etwas*. Allmählich ging die Affektion auf den Unterschenkel und Fuß über. Nach vorübergehender Besserung trat wieder Verschlimmerung ein. In der Familie sind derartige Krankheiten nicht vorgekommen (acht Geschwister sind gesund). An nervösen Krankheiten hat das Kind nie gelitten.

Status praesens. Auf der inneren unteren Partie der rechten Hinterbacke befinden sich drei Streifen, und von der inneren Hälfte der Glutealfalte zieht sich ein Streifen nach abwärts am Oberschenkel entlang, durch die Kniekehle bis zur Höhe der Wade, wo eine kleine Unterbrechung ist; alsdann weicht er in der Richtung zum Malleolus internus ab, wo er endet. Die Richtung, welche der Streifen vorher hatte, wird durch einen anderen fortgesetzt, welcher an der Innenseite der Achillessehne, dann quer über die Ferse unter dem Malleolus externus hinzieht und längs des äußeren Fußrandes zum Rücken der kleinen Zehe gelangt war, endet. Diese Streifen sind von verschiedener Breite, am Oberschenkel etwa zwei Finger breit, an der Hinterbacke, wo zwei Streifen zusammenlaufen, beträchtlich breiter, an den schmalsten Stellen fast nur strichförmig. Die Farbe der schmalen Stellen ist rötlich, die der breiteren gelblich-braun. Der ganze Streifen ist rau anzufühlen und mit Schuppen, Borken, niedrigen Hornkegeln besetzt; letztere sind besonders deutlich auf dem Fußrücken entwickelt in Form von warzigen Erhebungen. Dabei fühlt sich die ganze Hautpartie in ihrer Dicke in den und um die Streifen derb an, und sind die Hautfurchen stärker, als normal hervortretend; letzteres besonders auf der Hinterbacke. An dem Rande des Streifens stehen vereinzelt oder auch gruppiert kleine rote Knötchen mit oder ohne Schuppen, die, näher aneinandergereiht, die Streifen bilden. Die Hornschuppen lassen sich teils leicht abkratzen, teils, wie auf dem Fuß, haften sie sehr fest. Stellenweise sind die kleinen Knötchen infolge des Kratzens mit Blutborken bedeckt.

Mikroskopisch ist eine erhebliche Hypertrophie der obersten Cutisschichten mit ihren Papillen und den Epithelleisten wahrnehmbar. Von den gesunden Randpartien des Schnittes nach den erkrankten Bezirken zugehend, findet man ganz feine, aus mehr- und einkernigen Rundzellen bestehende Infiltrationen um das papilläre und subpapilläre Kapillarnetz aufzutreten, während das Epithel noch keine Veränderungen zeigt. Allmählich mit der eben beschriebenen Hypertrophie der beiden Gewebe zugleich sich entwickelnd, trifft man eine Zunahme der Infiltration, welche sich aber immer nur an die obersten Cutisschichten hält und nur ausnahmsweise längs der Arteriolen tiefer hinabsteigt. An diesen Stellen der stärksten Veränderungen sind die *Kapillaren und Lymphspalten erweitert*, die subpapilläre Cutisschicht mit herdweise stärker an-

¹ Es ist ein Verdienst LABARR's, in letzter Zeit wiederholt auf die Bedeutung der Lymphgefäße für die Verheilung der Hautkrankheiten aufmerksam gemacht zu haben. (Vergl. *Verhandlungen der Berliner dermatologischen Vereinigung*.)

gesammelten Rundzellen überschwemmt, welche auch die hypertrophischen Papillen ganz erfüllen. Im hypertrophischen Epithel finden sich in der Keimschicht zahlreiche Mitosen. Auch Rundzellen sind hier in geringer Menge vorhanden. Stratum granulosum normal, darüber eine stark verdickte Hornschicht mit Kernresten; sie liegt in einer Ebene auf dem Stratum granulosum, ohne über den Epithelzapfen einzusinken. Die tieferen Schichten der Haut sind gesund. — Die Affektion am Fusse, welche schon makroskopisch eine warzige Oberfläche zeigte, wies unter dem Mikroskop eine stark verdickte Hornschicht auf, welche tief in die hypertrophischen Epithelzapfen einsinkt und über die hypertrophischen Papillen in gleicher Dicke hinüberzieht. Will man diese beiden mikroskopischen Bilder miteinander vergleichen, so würde das erste der Psoriasis und das zweite der Ichthyosis hystrix entsprechen.

Es liegt nahe, diesen Fall für einen Parallelfall des als No. I veröffentlichten zu halten. Abgesehen von dem klinischen Bilde, ist der Verlauf ein ähnlicher. Auf der rechten Hinterbacke war der Beginn der Affektion, die sich schnell (in Wochen) weiter ausdehnte. Es wird ausdrücklich erwähnt, daß das Kind sich viel kratzte, also vielleicht auch infektiöses Material in die Lymphbahnen brachte. Ebenso wird hervor gehoben, daß die Affektion anfangs näste. Mikroskopisch wurde Erweiterung der Lymphspalten nachgewiesen. Wenn nur Besserung der Affektion, keine Heilung erzielt wurde, so könnte man in dem einen Fall I eine mehr akute, stürmisch einsetzende und schnell wieder abklingende, in Fall II an eine mehr chronisch verlaufende Krankheit denken, die naturgemäß auch zu stärkeren Hautveränderungen (ichthyosishnliche Bildungen) führt. Diese Schlüsse werden aber alle durch die Anatomie unhaltbar. Abgesehen davon, daß die Lymphgefäße centripetal verlaufen, die Affektion in diesem Falle centrifugal ist, verhalten sich die Lymphgefäße topographisch ganz anders, als die Dermatoze. Am äußeren dorsalen Fußrande verläuft nur ein unregelmäßiges Netz von Lymphkapillaren, kein größerer Lymphstamm, dessen Erkrankung allein eventuell in Frage kommen könnte. Die über die Hinterseite der Wade verlaufenden Lymphgefäße biegen alle in Kniehöhe auf die Vorderseite um und enden schließlich in den Lymphdrüsen der Weichen (Inguinaldrüsen). Ebenso endigen die an der Hinterbacke beginnenden Lymphbahnen, die demgemäß im Bogen um die ganzen Clunes laufen. PHILIPPSON selbst nimmt an, daß die Affektion in ihrem Verlauf den VOIGTSchen Grenzlinien der Verästelungsgebiete der Hautnerven entspricht. Es kommt hier (vergl. die Abbildungen Tafel XXXVII, Fig. 4) die äußere Grenzlinie des vorderen Verästelungsgebietes der unteren Extremität sowie die Nebenlinie der Fuß- und Zehenränder in Frage. Er erklärt nach VOIGT das topographische Zusammenfallen der VOIGTSchen Linien und der Affektion folgendermaßen: Die Richtung der Nervenfasern giebt die Wachstumsrichtung der Haut an. Die Verästelungsgebiete der Nervenfasern entsprechen demnach Bezirken, in denen die Haut nach einer Richtung gewachsen ist. In den VOIGTSchen Linien stoßen daher in der Entwicklungsperiode der Haut verschieden gerichtete Wachstumsrichtungen aufeinander. Diese anatomischen Verhältnisse können zu Komplikationen

in der embryonalen Entwicklung führen, die Störungen in der geweblichen Zusammensetzung veranlassen, deren Resultat die beobachtete Ichthyosis hystrix cornea partialis ist.

Fall IV.¹

FRANK SHEARER: Case of eczema following the course of the small sciatic and short saphenous nerves (*The Glasgow medical journal*, February 1885), 27. IX. 1889.

Ein 13jähriger, bisher gesunder Knabe giebt an, vor etwa 18 Monaten bemerkt zu haben, daß die Haut der linken Kniekehle sich verdickte, rauh, rot und juckend wurde. Dieser Zustand breitete sich allmählich abwärts bis zur Wade und aufwärts bis zur Hüfte aus. In den letzten 6 Monaten ging die Affektion bis zur kleinen Zehe. Sonst ist seit 4—5 Monaten keine Veränderung eingetreten.

Die Haut ist an den afficierten Stellen dunkelrot, vielfach mit dünnen Schuppen und Krusten bedeckt, hebt sich deutlich von der Gesamtoberfläche der Haut ab. Die Ränder der Affektion sind scharf begrenzt; sie erstreckt sich als ununterbrochenes Band von der Hinterbacke bis zur großen Zehe; die angrenzende Haut ist bis auf wenige Stellen völlig gesund. Die Breite schwankt zwischen $\frac{2}{10}$ bis zu 2 Zoll. Am breitesten ist die Affektion an der am meisten vorspringenden Stelle der Hinterbacke. Von der inneren Partie der Glutealfalte gehen drei divergierende Linien über die Hinterbacke nach aufwärts; nach abwärts geht von derselben Stelle aus ein Streifen an dem inneren Teile der Hinterfläche des Oberschenkels entlang bis zur Kniekehle, dann biegt er sich etwas nach außen, dann wieder nach innen und richtet sich auf einen Punkt über der Ansatzstelle der Achillessehne. Von hier biegt er quer über die Hacke und geht am äußeren Fußrande entlang bis zum proximalen Ende des Metatarsus, wo er auf die Dorsalfalte läuft und an der Basis der kleinen Zehe endigt. An verschiedenen Stellen befinden sich in der Nachbarschaft des Streifens Abzweigungen, aus kleinen Punkten bestehend.²

Auf der Hinterbacke besteht die Affektion in einer bedeutenden Verdickung und Erhebung der Haut; dieselbe ist nach allen Richtungen hin tief gefurcht. Der oberste Teil besteht aus unregelmäßig knieförmigen, tief roten Flecken von ziemlich rauhem Aussehen, während die anderen Teile und die Ränder der Flecke mit dicken weißen Massen von abgestorbener Epidermis bedeckt sind. Auf der Rückseite des Schenkels ist die Affektion sehr regelmäßig; einige nach außen liegende Teile fassen sich hart an. Die Furchen verlaufen fast alle quer; es finden sich einige rote, von Epidermis entblößte Stellen; meist jedoch ist die Haut an den afficierten Stellen mit einer dicken Schale von gelblichen Krusten bedeckt, die an den Rändern und Querrücken eine unregelmäßige weiße Linie bilden. Unter dem Knie sind die Krusten dicker, in den oberen Partien zerbrochen, so daß die Querrücken sich noch deutlicher markieren. An der äußeren Seite des Fußes ist die Affektion weniger gefäßreich; wo die rote Basis frei liegt, ist sie weit blasser. Die Ränder der Affektion sind fast überall durch enge bronzefarbene Linien begrenzt.

¹ Die Schilderung der einzelnen Fälle ist nach deren Zusammengehörigkeit gesehen; in den Fällen mußten die Fälle aus technischen Gründen in anderer Reihenfolge dargestellt werden.

² Diese Sätze sind der Übersetzung von PHILIPPSON l. c. entnommen.

Der Kranke klagte etwas über Jucken, besonders nachts, wenn er seine Strümpfe auszog, und morgens, wenn er sie wieder anzog, und über eine geringe Steifheit im Knie. — Drei Wochen später hatte sich die Affektion trotz der Anwendung verschiedener Mittel nicht gebessert; im Gegenteil, etwas über der Ferse hatte sich einen warzigen Charakter angenommen. Auf dem rechten Oberschenkel entwickelte sich zu dieser Zeit ein Herpes zoster: eine Gruppe parallel mit der Crista ilei, eine zweite etwas unterhalb des großen Trochanters, eine dritte zwischen den beiden vorigen und eine vierte auf dem Scarpaschen Dreieck.

Die Ähnlichkeit dieses Falles mit Fall I ist auffällig. Auch hier entstand das Leiden nicht in früherer Jugend, unmittelbar nach der Geburt; auch hier wird des Juckens und Kratzens des Kranken Erwähnung gethan; auch hier konnte ein allmähliches, anscheinend bestimmten anatomischen Bahnen folgendes Weitergreifen des Prozesses beobachtet werden. Ausdrücklich wird darauf hingewiesen, daß die Affektion zeitweise näste. SHEARER rubriciert sie selbst unter Ekzem und nimmt eine Beziehung zu den Nerven an. Leider bleibt es völlig unklar, welche Nerven SHEARER meint. Der Short saphenous nerve, Nervus saphenus minor oder Nervus cutaneus femoris internus ist ein Ast des Cruralis und verläuft auf der vorderen inneren Seite des Schenkels; der »small sciatic nerve« (Nervus ischiadicus minor nach PHILIPSON) ist den anatomischen Lehrbüchern unbekannt. Dieselben Gründe, wie in Fall II, sprechen gegen eine Beteiligung der Lymphgefäße.

Fall III.

PHILIPSON-UNNA (l. c.).

Ein 11jähriges Mädchen aus gesunder Familie litt seit der Geburt an einer immer mehr sich ausdehnenden Hautkrankheit. An der Außenseite des rechten Knies trat zuerst ein kleiner roter Fleck auf, der später dunkel und hart wurde. Allmählich stellten sich auch an anderen Stellen des Beines schmutzig gefärbte Flecke ein, die nicht aus der Haut zu entfernen waren.

Status praesens. An der äußeren Hälfte des rechten Knies und von hier an der Außenseite des Oberschenkels über die Trochantergegend, in einem nach oben konvexen Bogen streichend, bis etwa zur Grube der Spina posterior superior sieht man eine schmutzig grau-braune bis schwarze Verfärbung der Haut, welche durch schmutzig tingierte Hornkegel und Hornschuppen von verschiedener Größe und dichter Gruppierung bedingt ist. Die Hornkegel stehen am dichtesten in der Kniegegend, lassen sich leicht, ohne Blutung zu verursachen, abkratzen. Die ganze Hautpartie fühlt sich derb an und ist von stark ausgesprochenen Furchen durchzogen. Auf der Hinterbacke bildete die Affektion zwei getrennte Streifen. Auf beiden Seiten des vom Knie bis auf die Hinterbacke sich ausbreitenden Erkrankungsherdes findet man isolierte flache Hornschüppchen in der sonst gesunden Haut. Ein zweiter Herd zeigt sich an der inneren unteren Partie der Hinterbacke. Die Efflorescenzen sind hier eigenartig gruppiert. Nach außen von ihnen findet sich ein Längsstreifen von flachen kleinen Schuppen. Nach unten wird dieser Herd fortgesetzt durch eine kleine Gruppe von flachen

Schuppen in der Glutaealfalte und von da ab läßt sich ein Streifen gerade nach abwärts verfolgen längs des Oberschenkels der Kniekehle bis zur Wadenhöhe; in der Mitte der Kniekehle ist er 2 cm vom hinteren Rande des Condylus internus und 5 cm vom Rande des Condylus externus entfernt. Dieser Streifen besteht aus kleinen, durch gesunde Haut von einander getrennten Gruppen von niederen Hornkegeln.

Gruppen von Hornschuppen finden sich auch am Perineum, an der vorderen unteren und inneren Partie des rechten Oberschenkels, an der Vorderseite des Unterschenkels. Eine Gruppe von breiteren, etwa linsengroßen gelbbraunen Hornschuppen liegt in der Übergangsfalte des Unterschenkels und des Fußwinkels oberhalb der Sehne des Musculus tibialis anterior; eine ebenso ausschende Gruppe auf dem Dorsum der großen Zehe, eine Gruppe kleiner Hornschuppen auf der Rückfläche der zweiten und dritten Zehe und etwa in der Mitte des äußeren Fußrandes. — Die mikroskopische Untersuchung konnte nur unvollständig vorgenommen werden.

Fall V.

NEUMANN: Über Naevus papillaris neuroticus. *Österr. Jahrb. f. Pädiatrik.* 1877.

Bei einem neugeborenen Kinde fanden sich ad nates rechte und linke und an der rechten unteren Extremität zahlreiche hervorragende, verschiedene, jedoch meist mattweiß gefärbte Wucherungen in regelmäßig angeordneten Linien und Streifen, die namentlich an der Fußsohle das Aussehen von aneinander gereihten bläschenförmigen Efflorescenzen hatten, jedoch bei der Berührung durch ihr derbes Gefüge, durch ihre drusig unebene Oberfläche sofort als warzenförmige, spitze oder flache Papillaryhypertrophien leicht zu erkennen waren. Diese Neubildungen waren ad nates und an der Außenfläche der rechten Oberschenkel dicht gedrängt hirsekorngroß, in Streifen von 1—2 cm Breite; sie fanden sich ferner kirkulär am Perineum und um die großen Labien als etwa 3 mm breite Streifen; an der Außenfläche des Unterschenkels sind drei 1 cm lange und 2 mm breite, linienförmig angeordnete Protuberanzen. Am schönsten entwickelt sich jedoch die Wucherung am Fußrücken und an der Fußsohle; auf erstem finden sich drei parallel ziehende, 1/2 cm breite Streifen; der eine zieht von der Seitenfläche der Ferse und endet an der kleinen Zehe; der zweite beginnt an der Furche zwischen Unterschenkel und Fuß und endet an der zweiten Zehe; endlich der 1 cm breite unterbrochene Streifen endet an der vierten; an der dritten findet sich eine Wucherung von etwa Linsengröße; schließlich sind an der Fußsohle zwei 1/2 cm breite Streifen, welche an der Ferse beginnen und von denen der eine an der kleinen, der zweite an der vierten Zehe endigt. In den ersten zwei Lebensmonaten des Kindes nahm die Wucherung zu; an der Fußsohle wurde sie gelblich; allmählich fingen die Erhabenheiten an zu schwinden, und zwar zuerst an der Wade, hierauf am Schenkel und schließlich am Fuß, so daß damals ein Streifen an der Fußsohle von 3 mm Breite und 1 1/2 cm Länge, ebenso an der vierten Zehe ein kleiner breiter Streifen war.

Vergleicht man die Ausbreitung der Neubildung mit der Verteilung der Hautnerven, so findet man die Anordnung in

der Richtung des Nervus cutaneus femoris posterior (Rami cutanei perineales), Nervus cutaneus femoris externus, Nervus peroneus superficialis (Ramus medius, Ramus internus), Nervus dorsalis digitorum minor externus, Nervus plantaris cutaneus et internus. Am breitesten sind die Efflorescenzen längs der Verzweigung des Nervus cutaneus posterior femoris; hierauf an der Nervenaustrittsstelle des Fußrückens und der Fußsohle; die schmalsten Auflagerungen sind am Perineum und an der Wade.

Fall IV und V gehören nach unserer Überzeugung zusammen. In beiden Fällen wurde die Affektion unmittelbar nach der Geburt wahrgenommen; es handelt sich also nicht um erworbene, sondern zweifellos um angeborene pathologische Zustände. Name und Begriff des Naevus treten hier in ihr Recht. Ein relativ schnelles Fortschreiten der Affektion, ekzemartige Veränderungen, Juckreiz u. a., wie bei den vorangegangenen Fällen, wurde nicht beobachtet. Spricht schon die Entwicklung und das ganze Symptomenbild gegen eine Beteiligung der Lymphgefäße an der Affektion, so macht die Anatomie die Annahme, Fall III und V seien Analoga von

Fall I, einfach unmöglich. Ein Vergleich des Verlaufes der Lymphbahnen mit dem der Affektion in Fall III und V beweist meine Ansicht. Der strichförmige Verlauf des Naevus auf der Fußsohle (Fall V) kann gleichfalls in keine Beziehung zu den Lymphbahnen gebracht werden, weil die Lymphgefäße auf der Fußsohle ein dichtes Kapillarnetz, aber keine größeren Stränge bilden.

Wenn auch die bildliche Darstellung der fünf Fälle mit der Wiedergabe der Krankengeschichten und den kurzen epikritischen Bemerkungen nicht den Anspruch machen soll, die schwierige Frage nach der Pathogenese der strichförmigen Hautkrankheiten gelöst zu haben, so giebt sie doch ein positives, nicht ganz unwichtiges Resultat:

Alle Versuche, nach einem Schema die strichförmigen Affektionen der unteren Extremität erklären zu wollen, sind verfehlt. Ebenso sicher, wie in dem einen Fall die Erkrankung größerer Lymphstränge als Ursache des strichförmigen Verlaufes der Erkrankung zu betrachten ist, ebenso sicher ist eine Erkrankung der größeren Lymphstränge in anderen auszuschließen. Für jeden Fall ist daher die anatomische Basis besonders festzustellen.

Streaked skin affections of the lower extremity.

By

Dr. JULIUS HELLER,

Assistant at the Syphilitic Clinic of the Charité.

The accompanying plates differ materially from those formerly given in this atlas. While hitherto it has been the custom for each author to represent only the case or cases observed by himself, we shall here endeavour to depict collectively several old and recent cases of this particular class. The striated distribution of the disease over the entire lower extremity, or at least the greater part of it, is undoubtedly dependent upon anatomical conditions; and is common to the whole class of such affections. Case I, observed by me, has not been previously published; cases II and III, have been observed by Dr. P. G. UNNA and described by L. PHILIPPSON (*Zwei Fälle von Ichthyosis cornea [hystrix] partialis, Monatsh. f. prakt. Dermatol. 1890*) but have not been illustrated. I am indebted to Dr. P. G. UNNA for kindly allowing me to make use of the illustrations.

Cases IV and V, have already been published with illustrations.

In accordance with the aim of this atlas, I have confined myself to the description of those cases, placed at our disposal. For this reason I do not pretend that the plate forms a complete representation of such cases.¹ It seemed to us to be of more importance to give with the plate a contribution to the pathogenesis of the somewhat obscure processes of the disease, than to add a supplementary plate, by which, perhaps, later on, the description may be rendered more complete. SHEARER and NEUMANN assume, in their cases IV and V, a relationship between the disease and the superficial or deeper nerves; PHILIPPSON and UNNA (Cases II and III) explain the distribution of the eruption by means of VOIGT'S boundary lines; in my own case, I have demonstrated that it depends upon the lymphatics. (Case I.)

As this work is not to constitute a criticism, but is rather intended to afford the opportunity for a careful investigation of material, I have resisted the temptation of explaining any of the cases, published here or elsewhere without plates, by any of these three theories. It will rather be my object to explain every case by illustrations founded upon what I should like to call an anatomical basis. The plates will consequently represent the lymph-vessels of the lower extremity according to the work of Ph. C. SAPPÉY (Paris 1875) and the boundary lines of VOIGT, after the original drawings of the author (*Denkschriften der k. k. Akademie der Wissenschaften, Wien 1890*). It was not necessary to reproduce the superficial and deeper lying nerves, as it is not even clearly stated in Case IV to which nerves the author refers the skin affection; while in Case V a large number of skin nerves correspond to the course of the eruption.

CASE I.

Observed by myself.

O. M. 23 years of age, gas-worker, with a family history of tuberculosis, but states that he himself has always been healthy. Has never had Syphilis, or any skin affection. Served the usual time in the army. In spite of his arduous occupation he has never suffered from swelling of the legs or varicose veins. On January 14th 1893 he felt pain over the left internal Malleolus. He noticed a small wound, which had been caused by a loose wire in his working

slippers. The wound discharged a white thick fluid. No blood exuded on pressure. The discharge was such that when the stocking was changed, a spot the size of a two shilling piece was seen, which could be increased by exercising pressure round the wound. The patient states that this pressure gave rise to a shivering sensation, similar to what he experienced after the ejaculation of semen. The secretion stopped in about two days, and the patient then placed an adhesive plaster upon the wound. This was followed by slight reddening round the wound, and by considerable swelling of the skin over the malleolus and dorsum of the foot. At this time the patient felt feverish. During the following twelve days — 16th to 28th January — a peculiar skin affection developed, the appearance of which I shall describe as I saw it, when the patient came under my care. The little abrasion over the malleolus was its point of origin. The affected skin area may be described as follows. The eruption, having extended considerably above the malleolus, ran as a rather narrow band, on the inner side of the leg, from this point up to the calf (belly of the gastrocnemius). Here it extended over the entire lateral surface, and dividing into two bands, passed along the knee joint, over the tendon of the biceps femoris, on to the thigh. Whilst the upper band terminated about the middle of the lateral surface of the thigh, the lower band extended to the skin over the fovea ovalis, appearing again on the penis, and occupying almost the whole of the glans. The morphological character of the eruption was not uniform. A considerable number of pustules, some of which were pierced by a hair, were on the leg. On the calf, where the condition was most marked, dry scales had formed, on the detachment of which, a dry shining surface was visible. Weeping patches were on the penis. One character was common to the whole of the affected area, — namely, a brown pigmentation of the skin. The shade almost corresponded to that of syphilitic pigmentation. No vesicles or ulceration, which might have resulted therefrom, were to be seen; so that there was no chance of confusion arising between the eruption and herpes zoster. The patient complained of feelings of stinging, burning, and great itching. The last named was at night so intense, that he could not help scratching abrasions in the skin, notwithstanding his resolution to avoid scratching himself. The patient states that the eruption developed rather quickly, the affection spreading about a hand's breadth every day.

The treatment consisted in elevation of the limb, the application of cooling lotions, indifferent ointments, especially UNNA'S cooling ointment. Improvement of the subjective phenomena took place and, after four weeks, healing of the eruption resulted. The pigmentation remained for several months, and has even at the present time — 8 months after the commencement of the disease — not entirely vanished. No disturbance of the general health, particularly of a nervous character, were to be found.

If this account of the disease is carefully examined, one can see that the peculiar distribution of the eruption must have depended upon anatomical conditions. Parasitic affections have usually an irregular and a typical distribution. The arteries, veins, lymphatics, nerves, and the boundary lines of VOIGT, are the structures which could influence the distribution. As the course of the eruption was ascending, the arteries, may be rightly excluded. A large number of factors contraindicate any influence of the nerves. The eruption follows approximately the course of the great saphenous and internal cutaneous nerves.

¹ I have accordingly omitted cases in which a striated affection was on other parts of the body besides the lower extremity, such as the case recorded by Dr. FERDINAND OTTO PECIRKA of the JANOWSKI'S Klinik. According to the diagram the linear arrangement of the papillomata may be attributed to the larger lymphatics of the skin. Compare SAPPÉY'S plates.)

It seems, however, to be rather a forced assumption, that only two branches of a nerve should be affected (*Nervus cruralis*) while not a single symptom pointed to involvement of the other branches. There was no pain in muscles (muscular branches of the *nervus cruralis*) or in the skin of the anterior side of the thigh (the third branch of the *nervus cruralis*, the middle cutaneous nerve), from which it follows that distribution could not well be due to nervous influence. If the great saphenous nerve had been injured and had led to an ascending affection of the nerves, then the degeneration would first have had to affect the trunk of the crural nerve, before involving the internal cutaneous. The skin affection on the penis has yet to be explained. One is much more likely to find the origin of the condition in an affection of the veins of the skin. Nutritive disturbances of the skin, presenting the appearance of an *eczema varicosum*, are frequently due to dilated veins on the lower extremity. The pigmentation of the skin, resulting from such a condition, is similar to what was exhibited on our case. To this must be added the fact that the course of the affection almost corresponds to that of the large saphenous vein. Nevertheless we cannot conclude that the cause was a venous affection. The patient is intelligent and stated positively that only a bright fluid, and no blood, exuded from the initial wound. We may therefore exclude injury to the vein, which frequently gives rise to considerable hemorrhage. The patient had not suffered from varicose veins at any time. Had the chief vein of the skin of the lower extremity become affected in its entirety, swelling of the whole extremity would have been a necessary result, owing to the difficulty of the venous return. Moreover, it is anatomically impossible that an affection of the saphena vein should extend to the *vena dorsalis* penis.

Excluding all these factors, there only remains now the lymph-channels. The patient injured one of the large lymph vessels, which accompany the *vena saphena magna*; as a result of this a not inconsiderable quantity of clear, viscid fluid exuded from the wound. The condition spread along the lymph vessel and stopped short, only where part of the lymph stream passes through the *fomamen ovalis* of the fascia along with the *vena saphena magna*. Another portion of the lymph stream goes to the glands of the groin, where it unites with the lymphatics coming from the skin of the penis. In this way the distribution of the eruption could be attributed to the course of the lymphatics. We had thus to deal with a particular form of lymphangitis. We are inclined to believe that some septic matter entered the primary wound caused by the wire of the slipper. The swelling round the wound, the febrile disturbances, and the peculiar sensations with apparent sexual feelings resulting from pressure of the wound were perhaps nothing but slight rigors, may thus be explained. The spreading of the lesion along the lymphatics thus becomes readily intelligible. The skin eruption must consequently be regarded as due to defective nutrition. The circulation in the smallest lymph vessels was impeded, and the circulation in the capillaries and smaller veins consequently suffered. Perhaps also the walls of the vessels became more permeable. Blood colouring matter exuded, and gave rise to pigmentation of the skin over the lymphatics. In some places, also, an excess of lymph was exuded, owing to the obstruction of the lymph stream. This hypernutrition caused the rete Malpighii to produce an excessive quantity of horny substance, from which the formation of scales on the surface of the skin — hyperkeratosis — resulted. The shining skin, which appeared on the detachment of the scales, leads one to suspect excessive distension of all the lymphatics. Lastly, septic matter might have become located in the follicles and sebaceous glands, and thus given rise to the formation of pustules. It seems more likely, however, that owing to the increased lymph supply an increased production of sebum and consequent blocking of the secretion took place; and then followed suppuration from pus producing micro-organisms, which exist so frequently on the skin, and which thus found a suitable fertile soil. Consequently the pustules must be regarded as secondary formations,

having no direct connection with the disease. Complete destruction of the skin took place in those situations, where the lymph vessels formed an abundant plexus immediately under the skin, as on the penis. On the superficial epithelial layer being detached, weeping patches formed, that reminded one of ordinary *eczema*. Unfortunately microscopic examination was not possible, as I did not dare to extirpate a piece of skin, believing the larger lymph vessels to be also affected. The dependence of the affection upon the course of the lymph vessels¹ is clearly evident from their distribution in the lower extremity (vide Plate XXXVII, Fig. 1).

A relationship between the disease and VOIGHT's boundary lines can not be entirely excluded. VOIGHT, as is well known, determined the principal regions in which the skin nerves ramify, and attributed to these areas, and to the boundary lines, an important influence upon the embryological development of the skin. In Case II we shall deal more intimately with this point. In Case I the distribution of the eruption corresponds to the inner boundary line of the anterior area of ramification on the lower extremity. (Vide Plate XXXVII, Fig. 6.) At the same time the whole course of the disease is in favour of our view, that an affection of the lymphatics was the cause of the skin condition.

CASE II.

Observed by UNNA, Hamburg, published by L. PHILIPPSON, Hamburg. (*Monatsh. f. prakt. Dermatol.* 1890. Bd. II. p. 338).

The patient, a girl, $5\frac{1}{2}$ years of age, showed signs of the disease, from which she still suffers, in the second year of her life. A red streak, the length of a finger, and like a burn in appearance, showed itself on the right buttock. During sleep the child was restless, and scratched the affected part. In the course of several weeks the streak spread gradually over the thigh. It became covered with yellowish scales and crusts, and was slightly weeping in character. It then gradually extended to the leg and foot. After a temporary improvement, the condition again became worse. No similar affection had occurred in the family of eight brothers and sisters, all of whom were healthy. The child never showed signs of nervous disease.

Present Condition.

On the inner and lower part of the buttock we find three streaks, and from the inner half of the gluteal fold another streak runs downwards on the thigh, along the popliteal space, on to the calf, where there is a slight break: it then turns in the direction of the internal malleolus, where it stops. Another streak is continued, from the one just mentioned, on the inner side of the tendo Achilles, and crossing the heel below the external malleolus, runs along the outer border of the foot to terminate on the back of the little toe. The streaks vary in breadth; on the thigh they are about the width of two fingers, on the buttocks, where two stripes unite, they are considerably broader, while they are almost linear at their narrowest parts. The colour of the narrow portions is reddish, and of the broader ones yellowish brown. The whole streak is rough to the touch, and covered with scales, crusts, and low horny cones. The last named are particularly well developed on the dorsum of the foot, so as to form warty elevations. At the same time the whole skin in and near the streaks is hard to the touch, and the skin furrows are more prominent than usual, especially on the buttocks. At the margin of the streak we find isolated and grouped, small, red nodules, with or without scales, which, when close to each other, form the streaks. The horny scales can in some parts be readily scratched off, while in other parts, as on the foot, they are very adherent. The small nodules are sometimes covered with blood crusts, as a result of scratching.

¹ We are indebted to LASSAR for having, in recent times, repeatedly called attention to the importance of the lymph-vessels in regard to the spreading of skin affections. (Compare *Verhandlungen der Berliner dermatologischen Vereinigung*.)

Microscopically a considerable hypertrophy of the upper layers of the skin, and of their papillae and epithelial ridges is to be seen. Passing from the healthy portions of the section to the affected regions, one finds small infiltrations of mononucleated and polynucleated round cells around the papillary and subpapillary network of capillaries, the epithelial cells not yet showing any change. An increase of the infiltration develops gradually with the above described hypertrophy of the two structures. This infiltration is, however, found only in the uppermost layers of the cutis, and descends very exceptionally along the arterioles. In the areas of the greatest changes, the capillaries and lymph spaces are dilated; the subpapillary layer of the cutis is in some parts inundated with aggregations of round cells, which also completely fill the hypertrophied papillae. Abundant mitosis is to be found in the germinal layer of the hypertrophied epithelium. Round cells, in small quantity, are also to be found here. The stratum granulosum is normal; over it is a rather thickened horny layer with remnants of nuclei. This horny layer lies in a continuous plane on the stratum granulosum, and does not sink in between the epithelial cones. The deeper layers of the skin are healthy. The condition on the foot, which showed microscopically a warty surface, displayed under the microscope a considerably thickened horny layer, sinking deeply *into* the hypertrophied epithelial cones, and passing over the hypertrophied papillae with uniform thickness. If we compare these two microscopic appearances with one another, the former would correspond to psoriasis, and the latter to ichthyosis hystrix.

This case may be regarded as somewhat parallel to Case No. 1. Apart from the clinical aspect, its course is similar. The affection commenced on the right buttock, and rapidly — in several weeks — extended. It is expressly stated that the child scratched herself frequently, and thus perhaps introduced septic matter into the lymph passages. It is also stated that the eruption was at first weeping. Dilatation of the lymph spaces was demonstrated microscopically. As only improvement of the condition was obtained, and not a cure, we might regard Case I as being acute in character, rapidly developing, and again rapidly improving; while Case II represented a more chronic condition, leading thereby to greater skin changes, i. e. ichthyosis-like formations. These conclusions become, however, untenable on anatomical grounds. Although the course of the lymph vessels is centripetal, and the affection in this case centrifugal, the behaviour of the skin affection is opposed to the course of the lymphatics. On the outer dorsal border of the foot there exists an irregular network of lymph capillaries, but no large lymph trunk, so that involvement of the latter cannot be taken into account. The lymphatics from the posterior aspect of the calf, turn at the level of the knee on to the anterior surface, and terminate in the inguinal glands. The lymph channels commencing on the buttocks terminate in a similar manner, and form an arch round the gluteal region. PHILLIPSON assumes that the disease corresponds in its distribution to VOIGT's boundary lines of the areas of ramification of the skin nerves. We have here to consider the outer boundary line of the anterior area of ramification of the lower limb, and also the accessory line of the borders of the foot and the toes. (Vide the illustrations on Plate XXXVII. Fig. 4.) He explains, according to VOIGT, the relationship between VOIGT's lines and the affection in the following way. The direction of the nerve fibres indicates the direction in which the skin grows. The areas of ramification of the nerve fibres correspond consequently to regions in which the skin has grown in one direction. Differently running directions of growth meet consequently in VOIGT's lines during the period of development of the skin. These anatomical conditions may lead to complications in the embryonal development, which would cause disturbances in the composition of the tissue, hence the observed Ichthyosis hystrix corna partialis.

CASE IV.¹

FRANK SHEARAR. Case of eczema following the course of the small sciatic and short saphenous nerves. (*Glasgow Med. Journ.* Febr. 1885.) 27. IX. 1889.

A boy 13 years of age, healthy until the present illness, states that about 18 months ago he noticed the skin of the left popliteal space to become thick, rough, red, and itching.

This condition gradually extended down to the calf and upwards to the hip. During the last six months it has spread down to the little toe. No other changes during the last four or five months.

The skin is dark red on the affected parts, covered in many places with thin scales and crusts, and distinctly raised above the rest of the skin. The margins of the eruption are well defined; it extends as a continuous band from the buttocks down to the big toe. The surrounding skin is perfectly healthy, with the exception of a few spots. The breadth of the affected area varies from $\frac{3}{16}$ to 2 inches, and is greatest on the most prominent part of the buttock. "From the inner part of the gluteal fold three diverging lines pass over the buttock; from the same point a streak runs downwards on the inner and posterior surface of the thigh to the popliteal space; it then bends somewhat externally, then inwardly, and reaches a point over the insertion of the tendo Achillis. From here it crosses the heel and runs along the outer border of the foot as far as the proximal end of the metatarsus, where it runs on the dorsal surface, and ends at the base of the little toe. Branches consisting of little points are found at several places in the vicinity of the streak."²

The condition on the buttock shows considerable thickening and elevation of the skin, which is deeply furrowed in all directions. The uppermost part consists of irregular, geniculate, deep red spots, of a rather rough aspect; while the other parts and the margins of the spots are covered with thick white aggregations of shed epithelia. The eruption is very even on the dorsal part of the thigh; some points at the outer side are hard to the touch. Almost all the furrows run transversely; there are a few red spots free from epidermis. On most of its affected portion, the skin is covered with a thick layer of yellowish crusts, which form an irregular white line on the borders and transverse furrows. The crusts are thicker below the knee; they are broken in the upper portion, so that the transverse furrows become still more distinct. The eruption is less vascular on the outer part of the foot; its colour is far paler, where the red base lies free. The margins are almost everywhere bounded by narrow bronze coloured lines.

The patient complained of slight itching, especially at night when he took off his stockings and in the morning when he put them on again, and of a slight stiffness in the knee. The disease had shown no improvement in three weeks, in spite of the application of different remedies. On the contrary it had assumed a warty character over the heel. A herpes zoster developed about this time on the right thigh; one group was parallel with the crest of the ilium a second was somewhat below the great trochanter, a third between the two former and a fourth on SCARPA's triangle.

The similarity of this case to Case I is very striking. Here, too, the affection did not appear in very early life, directly after birth; in this case also the itching and scratching of the patient is mentioned; likewise the gradual spreading of the process, which followed apparently certain definite anatomical tracts. It is also stated that the eruption was sometimes weeping. SHEARAR believes it to be an eczema, and attributes it to nervous influence. Unfortunately it is not perfectly clear, which nerve SHEARAR meant. The short saphenous nerve, Nervus Saphenus minor or Nervus cutaneus femoris internus, is a branch of the cruralis and runs on the anterior and inner side of the thigh; "the small sciatic nerve" (Nervus ischiaticus

¹ The cases have here been described according to their relationship. They had to be differently represented on the plates from technical reasons.

² These sentences are taken from PHILLIPSON's Translation.

minor according to PHILIPPSON) is unknown in German text books of anatomy. The same reasons as in case II are opposed to participation of the lymphatics.

CASE III.

PHILIPPSON-UNNA.

A girl, 11 years of age, suffered since her birth from a continually spreading skin eruption. A small red spot, which became dark and hard, appeared first on the outer side of the right knee. Spots of a dirty grey-brown to a black shade. This appearance is due to skin, gradually became evident on other parts.

Present condition.

On the outer half of the right knee, and upwards from this on the outer side of the thigh, over the region of the trochanter, and passing in an arch, with its convexity upwards, nearly to the fossa of the superior posterior spine, we see a discolouration of the skin, of a dirty grey-brown to a black shade. This appearance is due to dirty stained horn cones and horn scales of various sizes, arranged closely together. The horn-cones are most closely aggregated in the neighbourhood of the knee, and are readily scratched off without causing haemorrhage. The affected skin is hard to the touch, and traversed by well-marked furrows. The disease had previously formed two separate streaks on the buttock. On both sides of the focus of the affection, which extends from the knee to the buttock, we see isolated flat horny scales on the otherwise healthy skin. A second focus is on the inner and lower part of the buttock. The eruption is here peculiarly grouped. Outwards from this one sees a longitudinal streak of small flat scales. This focus is continued downwards by a little group of flat scales in the gluteal fold, and thence the streak can be followed straight downwards along the thigh and popliteal space to the level of the calf. In the middle of the popliteal space it is 2 cm from the posterior border of the internal condyle, and 5 cm from the border of the external condyle. This streak consists of small groups of low horn cones, which are separated from each other by healthy skin. Groups of horn scales are also found on the perineum, on the anterior lower and inner part of the right thigh, and on the anterior surface of the leg. A group of somewhat broader yellow-brown horny scales, about the size of a lentil, lies in the flexures of the leg and front of the foot above the tendon of the tibialis anticus. A similar group is to be seen on the dorsum of the big toe, a group of small horny scales on the dorsal aspect of the second and third toes, and another near the middle of the outer border of the foot. The microscopic examination could be only incompletely conducted.

CASE V.

NEUMANN. *Nævus papillaris neuroticus. Oesterr. Jahrb. f. Padiatrib.* 1877.

On a newly born child numerous, raised, variously coloured—mostly dull white—proliferations were found on the right buttock and right lower extremity. They were arranged in regular lines and streaks, which, especially on the sole of the foot, presented the aspect of rows of vesicles, but were readily recognized by their hard consistence and uneven surface as wart shaped pointed, or flat, hypertrophied

papillae. These new growths were the size of a millet seed, placed closely together in streaks of form 1 to 2 cm in breadth, on the buttock and outer surface of the right thigh. They were also to be seen on the perineum and labia majora, in streaks about 3 mm broad. On the outer surface of the leg are three linear protuberances 1 cm long and 2 cm broad. The proliferation are, however, developed most beautifully on the dorsum and sole of the foot. On the former are three parallel streaks about $\frac{1}{2}$ cm broad. One runs from the lateral surface of the heel and ends on the little toe. The second begins on the furrow between the leg and foot, and terminates upon the second toe. Lastly the uninterrupted streak, of 1 cm breadth, terminates on the fourth toe. On the third toe we find a proliferation about the size of a lentil. On the sole of the foot are two streaks $\frac{1}{2}$ cm broad beginning at the heel, one of them terminating at the little, the other at the fourth toe. The proliferation increased during the first two months of life; they became yellowish on the sole of the foot; the elevations began gradually to disappear, first on the calf, then on the thigh, and finally on the foot, so that there was at that time a streak on the sole of the foot of 3 mm breadth and $1\frac{1}{2}$ cm length. There was also a small broad streak on the fourth toe.

If we compare the distribution of the new growth with that of the skin nerves, we find that it takes a course corresponding to the direction of the nervus cutaneus femoris posterior (Rami cutanei perinealis), nervus cutaneus femoris externus, nervus perineus superficialis (Ramus medius, Ramus internus), Nervus dorsalis digitorum minor externus, nervus plantaris cutaneus et internus. The eruption is broadest along the ramifications of the nervus cutaneus posterior femoris; then along the course of the nerves on the dorsum and sole of the foot; it is narrowest upon the perineum and calf.

Cases IV and V seem to us to be of the same class. The affection was, in both cases, noticed directly after birth. We have not therefore to deal with an acquired, but undoubtedly with a congenital lesion. It seems to represent what we understand by the term *nævus*. A comparatively rapid extension of the disease, eczematous changes, itching, etc. as in the preceding cases, were not recorded. The development and all the symptoms contraindicate participation of the lymph vessels, and the anatomical conditions render it simply impossible that cases III and V should be analogous to case I. Comparison of the course of the lymphatics with that of the affection in cases III and V, supports this view. The striated course of the *nævus* on the sole of the foot (case V) cannot be associated with the lymph tracks, as the lymphatics on the sole of the foot form a dense capillary network, but no cords of any size.

Although the illustrations of the five cases, the history of the diseases, and the short comments do not pretend to solve the difficult question of the pathogenesis of the striated skin affections, nevertheless they lead to the following positive and not unimportant conclusion.

All attempts to explain by one system the streaked affections of the lower extremity have failed. Just as in the one case involvement of the larger lymphatics can without doubt be considered the cause of the streaked character of the eruption, so in other cases this factor can be with certainty excluded. The anatomical basis of every case ought therefore to be separately determined.

Lésions cutanées en forme de bande de l'extrémité inférieure.

Par le

Dr. JULIUS HELLER,

Assistant à la clinique syphigraphique de la Charité.

Les livraisons récentes de cet atlas se distinguent des anciennes. Jusqu'ici chaque auteur a donné la représentation du ou des malades observés par lui, mais maintenant nous voulons essayer de réunir des cas concordants anciens et nouveaux. C'est un trait commun à toute une catégorie de maladies que le développement en bandes sur l'ensemble des extrémités inférieures ou leur plus grande partie, il est dû à n'en pas douter à des conditions anatomiques. Le premier cas que je vais décrire m'appartient; jusqu'ici il n'a pas été publié, ni représenté. Les numéros II et III ont été observés par le Dr. P. G. UNNA et décrits dans un travail de L. PHILIPPSON (*Zwei Fälle von Ichthyosis cornua [hystrix] partialis*) (*Monatsh. f. prakt. Dermatol.* 1890), mais n'ont pas encore été publiés avec figures. J'exprime à Monsieur le Dr. P. G. UNNA tous mes remerciements les meilleurs pour l'amabilité avec laquelle il m'a laissé publier les planches représentant ses malades, et les divers avis qu'il m'a donnés.

Les cas IV et V ont été publiés et figurés déjà.

Répondant au but de cet atlas je me suis limité aux observations accompagnées de figures.¹ Il va de soi que je ne crois pas ainsi être complet. Mais il m'a paru plus important de donner dans mon tableau une contribution à la pathogénie d'un processus morbide énigmatique, que d'offrir une étude complète, qui pourra être faite plus tard. SHEARER et NEUMANN dans les cas compris sous les numéros IV et V ont mis l'affection en rapport avec les nerfs superficiels ou profonds; PHILIPPSON et UNNA (cas II et III) ont voulu expliquer la topographie de l'affection par les «lignes de limite» définies par VOIGT; enfin moi-même (obs. I) ai prouvé dans mon cas le rapport de la maladie avec les vaisseaux lymphatiques.

Ce travail n'étant pas une œuvre de critique, mais plutôt devant ouvrir les voies à l'examen critique des faits, j'ai résisté à la tentation d'éclaircir par les cas publiés ici et d'autres publiés sans figures une des trois théories. Bien plutôt chaque cas devrait être éclairci en prenant pour base une représentation, je devrais dire anatomique. On se rapportera, pour les vaisseaux lymphatiques des membres inférieurs aux figures de SAPPEY (Paris 1875) et pour les «lignes de limite» de VOIGT au mémoire original de l'auteur (*Denkschriften der k. k. Akademie der Wissenschaften*, Vienne 1869). Quant à rappeler au lecteur les nerfs superficiels et profonds on peut d'autant mieux y renoncer que dans le cas IV, il n'est jamais dit par l'auteur quels nerfs sont mis par lui en rapport avec l'affection cutanée, et dans le cas V un grand nombre des nerfs cutanés répondent au siège de la maladie.

Cas I.

Observations personnelles.

O. M., 32 ans, ouvrier à l'usine de gaz de la ville. Il descend d'une famille atteinte de tuberculose héréditaire; lui-même est cependant toujours resté en bonne santé. Il n'a jamais eu ni syphilis, ni maladies de peau. Il a fait son service militaire. Bien que d'une activité musculaire assez considérable, il ne constate jamais d'enflure des jambes ni de crampes.

Le 14 janvier 1893 il ressentit à la malléole interne du côté gauche des sensations douloureuses. Il remarqua une petite plaie qui

pensa t'il était due à la déchirure d'un fil de métal de ses chaussures.

De la plaie s'écoulait une sérosité blanche filamenteuse. Il ne put faire sortir de sang à la pression. Telle était la quantité de la sérosité s'écoulant spontanément que la chaussette changée chaque jour offrait une tache de la grandeur d'une pièce de deux marcs.

En pressant autour de la plaie le malade pouvait faire sortir une sécrétion plus abondante. Il prétend avoir eu par des manipulations une sensation analogue au frisson qui suit une éjaculation.

La sécrétion cessa en deux jours environ, le malade plaça sur la blessure un emplâtre. Puis survint autour de la plaie une rougeur modérée, et un gonflement notable de la peau de la région malléolaire et du dos du pied. Pendant ce temps il ressentit de la fièvre.

Les douze jours suivants (16—28 janvier) se développa une affection particulière de la peau qui doit être analogue à ce que présentait le malade quand il se confia à mes soins. Elle avait pour point de départ la petite blessure de la malléole.

Au point de vue topographique on peut représenter la région envahie de la manière suivante: les lésions paraient de la malléole et après s'être étalées formaient un placard étroit à la partie interne de la jambe jusqu'au mollet.

Ici elles s'étendaient sur toute la région latérale puis se divisaient en deux et gagnaient le genou, puis la surface du muscle biceps de la cuisse. Alors que la traînée supérieure cessait à peu près au milieu de la face latérale de la cuisse, l'inférieure s'étendait jusqu'à la région cutanée répondant à la «Fovea ovalis», puis redevenait visible sur le pénis et comprenait tout le gland. Les lésions cutanées n'avaient pas de caractère univoque. Sur la jambe se trouvait une grande quantité de pustules, en partie traversées de poils. Près du mollet où la maladie avait le plus d'intensité, s'étaient formées des squames sèches; enlevées, elles laissaient voir la peau sèche aussi et brillante. Sur le pénis se trouvaient des plaques humides spontanément. Il faut noter ici un caractère commun à toutes les lésions: la peau malade avait partout une coloration brune — à peu près celle de la syphilis pigmentaire. Il n'y avait ni vésicules, ni ulcérations secondaires à des vésicules et qui auraient pu faire comparer l'aspect de l'affection à celui d'un herpès zoster. Le malade se plaignait en fait de troubles subjectifs de piqûres, de brûlure et de violentes démangeaisons. Celles-ci étaient tellement fortes la nuit que le malade malgré sa résolution de ne pas se gratter, «frottait la peau jusqu'au sang». Le développement de la maladie a dû être assez rapide, car chaque jour l'affection pouvait augmenter de la largeur de la paume de la main.

Mon traitement consista dans l'élévation du membre — l'emploi de compresses humides, d'onguents indifférents et surtout du «Kühlsalbe» d'UNNA. A la suite de ce traitement les sensations pénibles s'amendèrent et après quatre semaines, l'affection cutanée guérit. La pigmentation resta apparente encore quelques mois, et aujourd'hui, huit mois après le début de la maladie, elle n'est pas tout à fait disparue. On ne peut noter aucune trouble de l'état général, en particulier aucun désordre nerveux.

Si nous étudions d'une manière critique l'histoire du malade, nous nous convainquons que la localisation spéciale de l'affection doit avoir sa cause dans des données anatomiques. Toute lésion parasitaire se développe irrégulièrement et n'a aucune localisation typique. Parmi les éléments anatomiques qui peuvent avoir une influence sur la topographie, il faut considérer les artères, les veines, les lymphatiques, les nerfs et les lignes de VOIGT. Le processus ayant été ascendant, tandis que les

¹ Pour les mêmes motifs, j'ai abandonné la reproduction des cas où en dehors des extrémités inférieures d'autres parties du corps présentaient des lésions en forme de bandes. Aussi d'un cas du Dr. FERDINAND OTTO FICHTKA, de la clinique de TARNOWSKI. D'après le tableau schématisé, la topographie de papillomes ordonnés en bandes coïncide avec celle des gros troncs lymphatiques de la peau (cf. les planches de SAPPEY).

artères des membres inférieures sont descendantes, on pouvait éliminer toute maladie artérielle comme cause de la maladie. Contre le rôle des nerfs on peut élever une série d'arguments. Les lésions courent à peu près le long du grand saphène et du fémoro-cutané. Mais on est à peu près contraint de n'admettre que la participation de deux branches d'un nerf, le crural, car aucun symptôme ne prouve la participation d'un autre. Or, on ne constata pas de douleurs dans les muscles (branches musculaires du crural), ni dans la peau de la face antérieure de la cuisse (troisième rameau du crural), branche moyenne du fémoro-cutané. La formation des lésions ne s'accorde pas avec une altération nerveuse. En effet que la blessure ait lésé le grand saphène, une dégénération à supposer qu'elle se fût produite, aurait dû atteindre d'abord le tronc du crural pour envahir ensuite en descendant le tronc du fémoro-cutané interne. Et l'affection de la peau du pénis resterait tout à fait inexplicable. Il est déjà beaucoup plus vraisemblable que l'origine de la maladie se trouve dans une affection des veines cutanées. Souvent à la suite de varices du membre inférieur se produisent des troubles de nutrition de la peau qui provoquent le tableau morbide de l'eczéma variqueux. La pigmentation de la peau s'observe dans ce cas comme dans le nôtre. Ajoutons que la distribution de l'affection répond tout à fait à celle de la saphène interne. En cependant nous ne pouvons admettre d'affection veineuse. Au moment de la blessure, à ce que rapporte avec précision le malade intelligent, ne s'écoula qu'une sérosité claire et non du sang. D'où l'exclusion d'une blessure des veines qui donnent normalement de fortes hémorragies. Le malade n'a jamais eu et n'a pas de varices. S'il y avait eu une affection de la veine cutanée principale du membre inférieur dans toute son étendue la diminution du courant sanguin eût nécessairement amené un œdème de l'extrémité. Enfin toutes les données anatomiques s'opposent à ce que une lésion de la saphène puisse s'étendre à la veine dorsale du pénis.

Tous ces facteurs éliminés on ne peut plus admettre qu'une maladie des voies lymphatiques. Le malade blessa un des gros troncs qui accompagnent la saphène interne, d'où l'écoulement, par une petite blessure, d'une quantité notable de sérosité claire et visqueuse. L'affection remonte les voies lymphatiques — elle ne cesse que là où une partie du courant lymphatique traverse, avec la saphène interne l'aponévrose de la fosse ovale. Mais une autre partie des voies lymphatiques va aux ganglions de l'aîne et à ce niveau, rencontre les vaisseaux venus de la peau du pénis. Ainsi la topographie de notre affection remonte le cours des voies lymphatiques, et nous avions affaire à une forme spéciale de lymphangite. Il est facile admettre qu'une substance toxique a pénétré dans la blessure causée par une vieille pièce métallique d'une chaussure, et d'expliquer l'œdème périphérique, la fièvre du malade, les sensations spéciales (les sensations d'orgasme perçues, quand on appuie sur la blessure ne sont peut-être que de légers frissons). L'extension du processus le long des voies lymphatiques se comprend de soi. Et la lésion cutanée doit être comprise comme une anomalie de nutrition. L'évacuation des petits vaisseaux lymphatiques était empêchée, et même l'écoulement du sang dans les capillaires et les petites veines. Peut-être les parois vasculaires étaient-elles plus poreuses et le sérum transsudant aurait déterminé la couleur de la peau au niveau des lymphatiques malades. Ailleurs par la gêne de circulation, une stase lymphatique pouvait se faire, et l'hypernutrition déterminer par irritation du corps de Malpighi une formation exagérée de substance cornée; et par suite une formation d'écailles et une hyperkératose. L'état brillant de la peau, une fois les squames enlevées, se comprend par la réaction de toutes les voies lymphatiques. Enfin le virus toxique pouvait se localiser dans les follicules et les glandes sebacées, et provoquer des pustules. Mais il paraît plus probable qu'à la suite de la stase lymphatique il se fait une sécrétion sebacée exagérée, dont la conséquence dernière est une inflammation par pénétration des microbes pyogènes normaux de la peau, trouvant un milieu nutritif approprié. Il faudrait donc considérer les pustules comme des lésions secondaires sans rapport direct avec l'affection. Aux places où le réseau lymphatique sous-cutané est

serré, au pénis par exemple, la peau fut tout à fait détruite et après le soulèvement de l'épithélium superficiel se formèrent des plaques humides rappelant l'eczéma vulgaire.

Aucun examen microscopique ne fut possible, car je n'osai pas écartant la lésion des gros troncs lymphatiques enlever un fragment de la peau. La relation entre la maladie et le trajet des voies lymphatiques ressort clairement, quand on examine la représentation du système lymphatique des extrémités inférieures.¹ (Cf. planche XXXVII, fig. 1.)

D'après la simple anatomie topographique on pouvait mettre en relation la maladie avec les lignes de VOIGT. Cet auteur fit connaître les domaines de distribution des nerfs cutanés et leur attribua ainsi qu'aux lignes limitant leurs territoires un rôle dans le développement embryologique de la peau. Dans l'obs. II nous nous occuperons plus en détail de ces considérations. Dans le cas présent le trajet de l'affection répond à la limite interne du territoire de distribution du groupe antérieur. (Cf. planche XXXVII, fig. 6). Cependant tout le cours de la maladie est en faveur de notre opinion considérant les voies lymphatiques comme cause de l'affection cutanée.

Observation II.

UNNA (Hambourg) publiée par L. PHILLIPSON (Hambourg). *Monatsh. f. prakt. Dermatol.* 1890. Tome II. Page 338.

Une enfant, âgée maintenant de 5 ans $\frac{1}{2}$, souffrait depuis l'âge de deux ans d'une affection encore persistante. Il survint une traînée rouge de la longueur du doigt, comme après une brûlure, sur la fesse droite. A ce moment, l'enfant dormait mal et grattait les parties malades. Après quelques semaines, la traînée s'étendit vers la jambe. Elle se recouvrit de squames jaunâtres, de croûtes et suinta légèrement, puis peu à peu l'affection s'étendit sur la jambe et le pied. Après une amélioration éphémère survint une aggravation. Il n'y a pas de maladies pareilles dans la famille (huit frères et sœurs se portent bien). L'enfant n'a jamais eu de souffrances nerveuses.

État actuel.

A la partie inférieure et interne de la cuisse droite se voient trois traînées, et de la motilité interne du pli fessier en part une autre descendant sur la cuisse, à travers le jarret jusqu'au mollet, où elle s'interrompt quelque peu, puis elle se dirige vers la malléole interne et s'y termine. La direction que présentait la traînée dans sa partie supérieure est continuée par une autre, à la partie interne du tendon d'Achille, puis va transversalement sur le talon au dessous de la malléole externe, et suivant le bord externe du pied se termine au petit orteil. Ces traînées sont de largeur variable, sur la cuisse leur largeur est de deux doigts à peu près, sur la fesse, là où deux d'entre elles se rencontrent, elles sont notablement plus larges, mais il existe des parties bien plus étroites. La couleur de celles-ci est rougeâtre, celle des parties plus larges d'un jaune-brun. L'ensemble est rude au toucher, couvert de squames, de croûtes, de masses cornées basses, celles-ci nettes surtout sur le dos du pied, où elles forment des saillies papillomateuses. Toute la peau au niveau et auprès des traînées est rude au toucher, et les plis de la peau sont plus profonds que normalement, ceci surtout sur la fesse. Au bord des traînées se voient isolés ou groupés de petits boutons rouges avec ou sans squames qui, lorsqu'ils sont en contact, forment la traînée elle-même. Les squames se laissent en partie facilement enlever, mais d'autres, par exemple sur le pied, sont des plus adhérentes. Par places à la suite du grattage, de petits boutons sont couverts de croûtes sanguines. Au microscope, on note une hypertrophie notable des couches cutanées supérieures, des papilles et des cônes interpapillaires. En se dirigeant des parties saines de la coupe vers les régions malades, on

¹ C'est un mérite de LASSAR que d'avoir dans ces derniers temps à plusieurs reprises fait remarquer l'importance des voies lymphatiques dans l'extension des maladies de peau (Cf. *Verhandlungen der Berliner dermatologischen Vereinigung*).

trouve une très-fine infiltration de cellules rondes et mononucléaires dans le réseau papillaire et sous-papillaire, tandis que l'épiderme ne présente pas encore d'altérations. Peu à peu l'hypertrophie dermique et épidermique se développant, l'infiltration augmente, mais reste toujours limitée aux couches supérieures de la peau, et par exception seulement s'étend dans la profondeur le long des artérioles. Aux points d'altération maximum, les capillaires et les espaces lymphatiques s'élargissent, la couche sous-papillaire se développe par la formation de foyers de cellules rondes assemblées en grand nombre, remplissant aussi les papilles hypertrophiées. Dans l'épiderme hypertrophié se voient de nombreuses mitoses au niveau du corps muqueux. Ici aussi se trouvent des cellules rondes en nombre moins considérable. La couche granuleuse est normale au dessus, la couche cornée est très-épaisse, avec des restes de noyaux; elle s'étale sur le stratum granulosum sans s'enfoncer sur les cônes interpapillaires. Les couches profondes de la peau sont normales. Au pied, où l'affection macroscopiquement montre une surface papillomateuse, on voit au microscope une couche cornée très-épaisse qui pénètre profondément dans les cônes épithéliaux et, restant de la même épaisseur, couronne les papilles. Si l'on veut comparer ces aspects microscopiques, on peut rapprocher le premier du psoriasis, le deuxième de l'ichtyose hystrix.

Il paraît naturel de penser que ce cas est parallèle à notre première observation. A part l'aspect clinique, l'évolution est semblable. L'affection ayant commencé sur la fesse droite s'étendit rapidement (en quelques semaines). On note expressément que l'enfant se gratta beaucoup, et peut-être fit-il pénétrer dans les voies lymphatiques de la matière infectieuse. Il faut remarquer aussi que l'affection suinta à l'origine. Au microscope on note l'élargissement des espaces lymphatiques. S'il n'y a eu ni guérison, ni amélioration, il faut bien penser que dans le premier cas on a affaire à une affection plus aiguë apparue brusquement et disparaissant avec rapidité, dans le deuxième au contraire la maladie a un cours plus chronique, et naturellement conduit à des altérations plus profondes (formations analogues à l'ichtyose). Mais l'anatomie empêche cette identification. Et d'abord les voies lymphatiques ont un cours centripète, et l'affection dans notre cas a eu une marche centrifuge — puis les vaisseaux lymphatiques ont une autre topographie que la dermatose. Sur le bord externe et dorsal du pied existe un réseau irrégulier de capillaires lymphatiques, mais aucun gros tronçon dont la lésion seule pourrait être mise en jeu. Les vaisseaux remontant sur le côté latéral du mollet se dirigent tous à la hauteur du genou vers la partie antérieure pour aller se terminer dans les ganglions inguinaux. Là aussi se terminent les voies lymphatiques venues de la fesse qui forment un arc sur toute son étendue. PHILIPPSON lui-même admet que l'affection dans son trajet répond aux lignes de VOIGT séparant les branches de division des nerfs cutanés. Il s'agit dans le cas présent de la limite du territoire de ramification antérieure, aussi que des lignes du pied et du bord des orteils. PHILIPPSON rapproche la distribution des lignes de VOIGT et de l'affection, de la manière suivante: la direction des filets nerveux est due au sens de développement de la peau. Par suite les territoires de ramification nerveuse répondent à des régions où ce développement a suivi une direction donnée. Au niveau des lignes de VOIGT s'unissent, à la période embryologique des régions cutanées s'étant développées dans des sens différents. Ces faits anatomiques peuvent déterminer des anomalies de développement embryonnaire, et produire des troubles dans les rapports des tissus dont le résultat est l'ichtyose hystrix et cornée.

Observation IV.¹

FRANK SHEARAR: Case of eczema following the course of the small sciatic and short saphenous nerves. (*The Glasgow medical Journal*, February 1885.) 27. IX. 1889.

Un garçon de 13 ans jusqu'ici en bonne santé dit avoir remarqué il y a environ 18 mois que la peau à la hauteur du jarret gauche

s'épaississait, devenait rude, rouge et le démangeait. Les lésions s'étendirent peu à peu en bas jusqu'au mollet, en haut jusqu'à la hanche. Dans les six derniers mois, l'affection s'étendit jusqu'au petit orteil. D'ailleurs depuis 4—5 mois il ne s'est pas fait de changement.

La peau dans les régions malades est d'un rouge sombre couverte en abondance de squames minces et de croutes et fait une saillie nette au dessus de la surface cutanée voisine. Les bords de l'affection sont nettement marqués, elle s'étend en traînée interrompue de la fesse au gros orteil; la peau voisine, à part quelques points est entièrement saine. La largeur varie de $\frac{3}{16}$ à 2 pouces. Les lésions ont leur plus grande largeur à la partie la plus saillante de la fesse » de la partie interne du pli fessier montent trois lignes divergentes sur la fesse; du même point descend une traînée à la partie interne de la surface de la cuisse jusqu'au jarret puis elle se dévie un peu en dehors, de nouveau en dedans et se dirige vers l'insertion du tendon d'Achille. Puis elle se dirige transversalement sur le talon et va sur le bord externe du pied jusqu'à la tête du métatarsien, puis elle s'étend à la face dorsale et se termine à la base du petit orteil. En plusieurs points se trouvent auprès de la traînée de petites ramifications, formées de pustulètes.¹

Sur la fesse les lésions consistent en un épaississement marqué et une saillie de la peau, celle-ci présente partout des plis profonds. La partie supérieure est formée de taches, d'aspect inégal, irrégulièrement bosselées d'un rouge foncé, tandis que les autres parties et les bords des taches sont couvertes de masses blanches et épaisses d'épiderme flétri. Sur la région postérieure de la cuisse, les lésions sont très-régulières; quelques rameaux dirigés en dehors leur atteignent solidement. Presque tous les plis sont transversaux; on voit quelques places rouges privées d'épiderme; mais en général aux points malades la place est couverte d'un enduit épais de croûtes jaunâtres qui sur les bords et les plis transversaux forment des lignes blanches irrégulières. Au dessous du genou, les croutes sont plus épaisses et dans les parties supérieures divisées de telle sorte que les sillons transversaux sont encore plus nets. À la partie externe du pied l'affection est moins vascularisée et là où on peut voir sa couleur, elle est d'un rouge pâle. Les bords des lésions sont presque partout limités par des lignes minces, bronzées.

Le malade se plaignait un peu de démangeaisons, surtout la nuit en enlevant ses bas, et le matin en les remettant, et d'une certaine roideur dans le genou.

Au bout de trois semaines, malgré l'emploi de divers remèdes, l'affection ne s'était pas amendée, au contraire elle avait pris, au dessus du talon, un caractère verruqueux. Sur la cuisse droite se développa en même temps un zona; un groupe d'éléments était parallèle à la crête iliaque, un deuxième se trouvait un peu au dessous du grand trochanter, un troisième entre les deux précédents et un quatrième dans le triangle de Scarpa.

L'analogie de ce cas et du premier est évidente. Ici encore la maladie ne survint pas dans la première enfance, de suite après la naissance, ici encore on note les démangeaisons et le grattage; ici encore on pouvait observer une extension du processus, progressivement dans des directions anatomiques. Il est expressément noté que l'affection suinta quelque temps. SHEARAR lui donne l'étiquette eczéma et admet un rapport avec les nerfs. Mais on ne peut déterminer vraiment quels nerfs il a en vue. Le nerf petit saphène, ou fémoro-cutané interne est une branche du crural, et court sur la partie interne et antérieure de la cuisse, le «small sciatic nerf» (nerf petit sciatique de PHILIPPSON) est inconnu dans les traités d'anatomie. Mais les mêmes motifs que dans l'observation II font repousser une intervention des voies lymphatiques.

Observation III.

PHILIPPSON-UNNA (*l. c.*).

Une fillette de 11 ans, d'une famille en bonne santé, souffrait depuis sa naissance d'une affection cutanée toujours croissante. A la

¹ La description des observations est donnée d'après leurs rapports entre elles, mais dans les planches il a fallu pour des raisons techniques ranger les cas dans un autre ordre.

¹ Ceci est emprunté à la traduction de PHILIPPSON.

région externe du genou droit parut d'abord une petite tache rouge, qui dans la suite devint sombre et dure. Peu à peu parurent en d'autres régions de la jambe des lésions de coloration sale, ne s'étendant pas plus profondément que la peau.

État actuel.

Sur la moitié externe du genou droit et de là à la face externe de la cuisse jusqu'au delà du trochanter, dessinant un arc à convexité supérieure, arrêté à peu près à l'épine iliaque postéro-supérieure on voit une coloration de la peau, sale, variant du brun-grisâtre au noir: elle est modifiée par des masses et des squames cornées, sales aussi, de grosseur différente et serrées les unes sur les autres. Les masses cornées sont surtout serrées près du genou, mais se laissent enlever aisément, sans déterminer de saignement. Toute la région cutanée est rugueuse et présente des plis profondément marqués. Sur la fesse, l'affection forme deux traînées distinctes. Sur les deux côtés du foyer malade qui s'étend du genou à la fesse on voit de petites squames isolées plates, sur la peau saine. Un deuxième foyer se voit à la partie interne et inférieure de la fesse. Les efflorescences ici se groupent d'une manière spéciale. En dehors d'elles on trouve une longue traînée de petites squames aplaties. Ce foyer se continue en bas par un petit groupe de squames plates dans le pli fessier, et de là une traînée descend directement en bas, le long de la cuisse, du jarret jusqu'à la hauteur du mollet: au milieu du creux poplité elle se trouve à 2 cm du bord postérieur du condyle interne, à 5 cm de celui du condyle externe. Cette traînée est formée de petits groupes de saillies cornées peu élevées, séparés les uns des autres par la peau saine.

Des groupes de squames cornées se trouvent aussi au périnée à la partie antérieure, et inféro-interne de la cuisse droite et à la face antérieure de la jambe. Un groupe de squames cornées plus larges de la dimension d'une lentille, de couleur jaune-brun se voit à l'union de la jambe et du pied au dessus du tendon du muscle tibial antérieur: un groupe analogue sur le dos du gros orteil, un groupe de petites squames cornées sur la face dorsale de deuxième et troisième orteil, et un peu sur le milieu du bord externe du pied. L'examen microscopique ne put être fait que d'une manière insuffisante.

Observation V.

NEUMANN: Über Nävus papillaris neuroticus. *Österr. Jahrb. f. Pädiatrik.* 1877.

Chez un enfant nouveau né on trouvait à la fesse droite et sur le membre inférieur droit de nombreuses saillies colorées d'une manière variable, mais en général d'un blanc mat, ordonnées en lignes et en traînées régulières, ayant en particulier à la plante du pied l'aspect d'efflorescences vésiculaires groupées, mais par la sensation rugueuse qu'elles donnaient au toucher, et leur surface villueuse se laissant reconnaître aisément comme des hypertrophies papillaires, verruqueuses, acuminées ou non. Ces néoformations du volume d'un grain de millet sur la fesse et à la surface de la cuisse droite étaient serrées les unes sur les autres en traînées de 1-2 cm de large; elles se disposaient circulairement sur le périnée et les grandes lèvres en formant des plaques de 3 mm de large environ; à la face externe de la cuisse se

voyaient trois saillies de 1 cm de long, 2 mm de large, ordonnées linéairement. Mais les lésions sont surtout développées au dos et à la plante du pied; sur le premier se trouvent trois plaques parallèles, d'un demi-centimètre de large; l'une naît de la face externe du talon pour finir au petit orteil; la deuxième commence à l'union de la jambe et du pied et se termine au deuxième orteil; une plaque non interrompue de 1 cm. finit au quatrième: sur celle-ci se trouve une saillie de la grosseur d'une lentille; enfin à la plante on trouve deux plaques d'un demi-centimètre de large, commençant au talon et se terminant l'une au petit, l'autre au quatrième orteil. Dans les deux premiers mois de la vie, les lésions s'accroissent; à la plante du pied elles prirent une teinte jaune; peu à peu les saillies disparurent, d'abord au mollet, puis à la cuisse, enfin au pied, et il n'y avait plus alors qu'une plaque à la plante de 3 mm de large, 1 1/2 cm de long, et au quatrième orteil une plaque très-peu large.

Si l'on rapproche l'extension des lésions de la distribution des nerfs cutanés, on les trouve disposées dans la région des branches fémoro-cutanées postérieures (rameaux-cutanés du périnée) des fémoro-cutanées externes, du péronier superficiel (rameaux médian et interne) du rameau dorsal et externe des orteils, des plantaires cutanés interne et externe.

Les efflorescences ont leur largeur maximum le long de la division du nerf fémoro-cutané postérieur, puis sur les territoires nerveux du dos et de la plante du pied; les plus étroites se trouvent au périnée et au mollet.

Les cas IV et V, nous en sommes convaincus sont de même nature. Dans les deux cas l'affection fut constatée immédiatement après la naissance; il s'agit d'une maladie non acquise mais congénitale, et on peut à bon droit lui appliquer le nom et la signification du mot *nævus*. On n'observa pas de progrès assez rapides de l'affection, de modifications eczémateuses, de prurit etc., comme dans les autres cas. Si déjà toute l'évolution, le tableau clinique entier parlent contre une participation des vaisseaux lymphatiques à la maladie, l'anatomie empêche absolument d'établir une analogie entre les cas III et V et le cas I. Cette assertion est prouvée par une comparaison de la direction des vaisseaux lymphatiques et de celle des lésions. La forme en traînée du *nævus* à la plante du pied (cas V) ne peut en aucune manière être attribuée aux voies lymphatiques qui forment dans cette région un réseau serré, mais jamais de gros troncs.

Quand bien même la représentation en figures des cinq cas, jointe à l'observation des malades et aux courtes remarques critiques ne permettraient pas de résoudre la difficile question de la pathogénie des maladies cutanées en forme de bandes, elle donne pourtant un résultat positif, et non tout à fait sans importance:

Toutes les tentatives pour éclaircir d'après un schéma unique les affections en bandes des extrémités inférieures sont vaines. Si dans un cas on peut sans le moindre doute considérer la lésion des gros troncs lymphatiques comme cause du développement en bandes de la maladie, dans d'autres, aussi certainement, cette lésion est à rejeter. D'où il suit qu'il faut dans chaque cas s'en tenir ferme à la base anatomique.



**Strichförmige Hauterkrankungen
der unteren Extremität.**

Von
DR. JULIUS HELLER.

Wied. von Leopold Voss in Hamburg, Schreyer.

Druck von E. Schreyer in Hamburg.



Strichförmige Hauterkrankungen der unteren Extremität.

Von

DR. JULIUS HELLER.

Verf. v. Leopold Voss in Hamburg (u. Leipzig)

Meisenbach, KUTZNER, and Eberle

Inhalt der früher erschienenen 11 Hefte.

Heft I.

- I. MALCOLM MORRIS, Lymphangioma circumscriptum.
- II. P. G. UNNA, Ulerythema acneiforme.
- III. H. LELOIR, Lupus demi-scléreux de la langue.

Heft II.

- IV. ERNST SCHWIMMER, Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.
(ERNEST BESNIER, Keratoderma symmetrica erythematosa.
- V. VITTORIO MIBELLI, Angiokeratoma.
- VII. A. POSPELOW, Ulcus molle mammae.

Heft III.

- VII. H. HALLOPEAU, Dermate pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique.
- VIII. P. G. UNNA, Parakeratosis scutularis.
- IX. E. C. PERRY, Adenomata of the sweat glands.

Heft IV.

- X. S. POLLITZER, Acanthosis nigricans.
- XI. V. JANOVSKY, Acanthosis nigricans.
- XII. EMILE VIDAL, Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse.
- XIII. A. R. ROBINSON, Xanthoma diabeticorum.

Heft V.

- XIV. H. v. HEBRA, Hyperkeratosis striata et follicularis.
(E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut.
- XV. N. MANSUROFF, Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.
- XVI. T. COLCOTT FOX, Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

Heft VI.

- XVII. MITCHELL BRUCE, Anomalous discolouration of the skin and mucous membranes.
- XVIII. L. JACQUET, Ulcères trophiques. Syringomyélie. (Myélite cavaire.)
(S. GIOVANNINI, Canities unguium.
- XIX. P. G. UNNA, Leukonychia et Leukotrichia.

Heft VII.

- XX. ERNEST BESNIER, Farcin chronique térébrant.
- XXI. G. LEWIN und J. HELLER, Cornua cutanea syphilitica.
- XXII. H. G. BROOKE, Keratosis follicularis contagiosa.

Heft VIII.

- XXIII. XXIV. J. DARIER, Psorospermose folliculaire végétante.
- XXV. E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Zwei Fälle von Dariescher Dermatoze.

Heft IX.

- XXVI. V. BABÈS, Sur une forme particulière de pemphigus malin.
- XXVII. VITTORIO MIBELLI, Forme non commune de Kératodermie: «Porokeratosis».
(ARNOLD SACK, Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmica).
- XXVIII. PIERLEONE TOMMASOLI, Akrokeratoma hystericforme hereditarium.

Heft X.

- XXIX. V. JANOVSKY, Perifolliculitis necrotica.
- XXX. H. RADCLIFFE CROCKER, Miliium congenitale (en plaques).
- XXXI. E. VON DÜRING, Sklerodactylia annularis ainhumoides.
(P. G. UNNA, Asphyxia reticularis multiplex.

Heft XI.

- XXXII. P. J. THOMSON, Mycosis fungoides (?).
- XXXIII. PETRINI DE GALATZ, Lupus tuberculeux et Syphilides cutanées à petites papules.
- XXXIV. ALFRED G. FRANCIS, A rare form of Angioma serpiginosum.

INHALT.

XXXV.

LOUIS A. DUHRING, A case of neuroma cutis dolorosum.

XXXVI, XXXVII.

JULIUS HELLER, Strichförmige Hauterkrankungen der unteren Extremität.

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASIS.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

EDITORS

EDITEURS

P. G. UNNA
HAMBURG

MALCOLM MORRIS
LONDON

E. BESNIER
PARIS

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA

XIII.

1.598

LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

Ausgegeben am 14. August 1897.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermatologe wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitstypen einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen, wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges Wachsmo-
dell herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistens werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatologie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatologen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen einge-
reicht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle; notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatologie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermatologe, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art stehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatologen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unserm Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Namengebung.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatologen.

Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt; ebenso wenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant.

Preis jedes Heftes im Abonnement Mk 10.—, bei Einzelbezug Mk 12.—.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Bleichen 34.

Leopold Voss.

A peculiar case of Impetigo Herpetiformis.

BY

W. ALLAN JAMIESON.

History. — Annie G. 20. Recommended by DR. MARTIN, North Shields. Admitted to Ward 38 Edinburgh Royal Infirmary, 17th April 1894. Her father is a robust man, but her mother died at the age of thirtyseven of spinal disease, and she lost one sister from the same cause. She herself is tall, thin, with ill-developed muscular system. She looked haggard and weakly, but her ill-nourished condition may be partly due to the long duration of her present ailment; partly also to the decayed state of her teeth, and to the tenderness of her tongue, which was in great degree denuded of epithelium, superficially eroded, and very sensitive. The menses ceased at the date of the first appearance of the eruption, three years ago, and have never returned. On three occasions since the complaint commenced, an acute erythema had spread over the entire surface, leaving certain portions more or less permanently affected on its subsidence. The earliest symptom was observed on the right shoulder, then the arm was invaded, and from thence it gradually extended.

Condition on Admission. — The skin, except where diseased was soft, thin, and delicate. The eruption consisted of spots and patches, some quite small, others covering wide areas. They were made up of a hyperaemic base, not much thickened when pinched up, and for the most part not sharply defined at the margin. They were invested over much of their extent with yellow scales and crusts, which could be fairly easily removed, but on doing so, either a raw, exuding surface was disclosed, or a layer of pus, to the presence of which the yellow colour of the crust was due. Some portions were extremely tender, the shins in particular; on these the integument was tightly stretched, the limb itself was much wasted, and there were thick and adherent masses of incrustation. These could hardly endure the gentlest handling. There were extensive patches on the tips of the shoulders, on the knees, legs and thighs, but some of these situations had only been attacked during the last nine months. There were few on the face, though it too had been affected at times, but there were some crusts on the edges of the eyelids. The fingers were wasted, and somewhat clubbed, and on them as on the hands and feet were some patches. The nails both of the hands and feet were gone, the nail substance proper being replaced by a soft, yellow, crusted mass, which was firmly attached, and could not be loosened without

causing pain. On the trunk were many patches. There was one noticeable fact, that no trace in the form of scar or discolouration was left by the eruption when it had gone. There was no disease of the lungs or heart, but the pulse was feeble and quick. The appetite was poor, yet the bowels acted regularly without requiring aid. The urine had a Sp. gr. of 1018, was neutral in reaction, but contained no abnormal constituents.

Course. — She remained in Hospital till the 27th July 1894. Her temperature, which while not absolutely steady had been tolerably so, began very early in May to become irregular. On three evenings between the 1st and the 14th reaching 101° Fahr. or a little more, falling to normal or nearly so in the morning. On the 15th it rose to 102. 8° in the evening, attaining its maximum on the 18th, then falling slowly to become once more normal by the 23^d. Simultaneously with this the disease exhibited a distinct tendency to spread and become generalized. The mode of formation of fresh patches was at the same time rendered evident. Thus on the 18th May numerous pink coloured erythematous blotches from a pins-head to a pea in size, came out on the back. On most but not on all of these very minute to shot-sized vesico-pustules at once developed. These either remained discrete, or became blended into larger ones. They were pale yellow in colour, hemispherical if isolated, or flat if aggregated, at their earliest appearance. These were disposed over the centre of the blotches. They were quite superficial, and covered with a thin epidermic roof. Round some of the older and already existing scaly crusted areas, a like erythematous halo formed, and on such similar vesico-pustules appeared. Though the acme of the temperature rise — 103. 8° — was reached on the 18th, on which day she was extremely prostrate, with a thready pulse of 144, necessitating the free administration of stimulants, the eruption continued to spread till the 20th, when it had extended almost all over the body. The skin was then so exquisitely tender that she could hardly be touched. Yet by exercising great care she was given a plain warm bath, which had a most salutary effect. After it she felt more comfortable, slept, and next day the erythema had largely faded, the purulent formation had diminished, and the epidermis everywhere was flaking off like gold-beaters' skin, leaving in many parts, a smooth,

fine, reddened, but unbroken surface. The crusts on the nail-bed fell off, and left for the time, a thin epidermic envelope, tender but continuous with the general surface of the digit, at the root and point. The face had been much swollen, and the skin there, though still tense, was dry, with a reddened, glazed appearance on the cheeks, crusted and scaly on the ears and neck. The integument was now more itchy than painful, as had, she informed me, always been the case in the desquamating stage of an attack. Any one who saw her then for the first time would certainly have pronounced her suffering from an exfoliative dermatitis.

With a degree of recurring pus formation on the nail-bed and elsewhere, the desquamation persisted for sometime, though lessening in amount. This improvement lasted till the 19th June, when there was a threatening of another outburst. This was coincident with a rise of temperature, lasting only two days. The face, back, and bosom became of a patchy redness, a mere hyperæmia in most parts, slightly scaly in other situations. The shins once more were tender and painful. This passed off, and the temperature continued as a rule normal, occasionally rising suddenly for a day, concurrently with the eruption of some fresh patches with vesico-pustules. When sent home on the 27th July, there were but few patches unhealed on the upper half of the body, though the nails had relapsed to the original unhealthy state. On the front of the thighs there were still pretty large patches, and the skin of the legs below the knee, if scarcely so tender, was angry, red, and the production of fresh pustules was easily evoked. The three months residence in the Hospital had made her even more pale, though she had grown fatter, her tongue was no longer sensitive, and she ate more heartily, a change to the seaside was therefore desirable. On 10th March 1897, Dr. MARTIN reported that her condition was in most respects practically the same as when she was discharged from Hospital in 1894, except that the disease was almost entirely confined to the limbs. Twice since then, (in March 1895, and again in April 1896) she had an acute attack, involving the skin of the whole body, followed by copious exfoliation. Menstruation had returned a year since, and had recurred at regular intervals.

Treatment. — When she was admitted the tongue was so tender, that she could scarcely eat, this improved after it had been painted several times daily for a time with a solution of boric acid in glycerine containing some cocaine. The medicine which suited best was the syrup of the hypophosphites given after meals, while cod liver oil was administered in small doses at bed time. The crusts were removed by the application of cold starch poultices containing boric acid but no sooner was the surface freed from pus and crusts than fresh vesico-pustules immediately appeared, and this no application of the many tried was effectual in preventing. On the whole the application of pieces of UNNAS zinc ichthyl salve muslin gave most relief. It was found also that a paste made of Emol-Kelect and water under an impervious dressing, cleansed the parts better than any thing else, and did not leave them so soft as the poultices were apt to do. When

sent home many of the patches had disappeared, leaving no trace, but the improvement in health, rather than any particular treatment, seemed the explanation.

Histological Examination. — Soon after her admission one of the small lesions from the back was cut out, placed at once in corrosive, and given to Dr. R. F. C. LETH, Pathologist to The Royal Infirmary, who reports on it as follows. "After preparation, vertical sections were cut, and treated with both histological and bacteriological stains.

1. The Epidermis. This shewed variations in thickness affecting both its stratum corneum and rete mucosum. The former was considerably thickened in places, showing little heaped up masses and elevations, whilst the latter was here and there thinned in its main body, though its interpapillary processes might shew a slight enlargement. Generally these two changes were seen in the same situation, the thickened corneum lying over the thinned mucosum, though this was not always the case, especially where the thickening of the corneum was slight. This thickening was seen to consist chiefly of great numbers of epithelial cells, of oval, irregular, or misty outline, and an ill-defined structureless body, shewing an uneven mixture of hyaline and granular material. The free surface was unequal, composed of debris mixed with scales. The deepest layers disclosed cells with a clearer outline, and a more homogeneous horny looking body, passing gradually into the more external swollen and confused cells. A considerable splitting and separation of the layers of cells from one another was also seen in this position, leading to the formation of cavities of various sizes. Towards the margins of such a patch, where the corneum was hardly appreciably thickened, some of its cells exhibited a like swelling, with oedematous and degenerative changes, even the formation of cavities. Most of these cavities were empty, but some were filled with fresh red blood corpuscles, probably due to the cutting out of the piece of tissue. The cells of the under-lying rete mucosum passed insensibly into the corneum, and shewed for the most part an active, vigorous appearance, though no signs of division were apparent. They were quite healthy, and a well marked basement membrane was seen beneath the germinal layer. Peculiar breaks in the whole thickness of the epidermis were visible at several places. These were mostly small, but one was of some size, exposing a considerable part of the dermis. The margins of these gaps were turned inwards, as if they had arisen as indentations of the whole or part of the epidermis. Thus, where any of the corneum was left lining the deficiency, it was bent downwards and sometimes round the necrosed looking end of rete mucosum. The bottom of the gap usually just reached the dermis, and its cavity was partially filled with scales and debris, but at one point it was continued into a shallow pit which undermined the epidermis for a short distance on either side. This cavity contained debris and red blood corpuscles, but apparently no pus or other kind of cells. No micro-organisms could be found in any of these cavities, or among the cells of the thickened corneal patches, except a doubtful micrococcus here and there in the latter position.

2. Dermis. This was fairly normal. Its superficial layers were more vascular, especially underneath the thinned patches of rete mucosum already referred to. There was a certain amount of leucocyte infiltration also around many of these blood vessels. This was well seen in the dermal papillae. The deeper layers were practically unaltered. The sweat glands and ducts were beautifully seen. They were quite healthy. They were surrounded by a little fatty and areolar tissue, the rest of the texture being perhaps slightly condensed. There was a degree of leucocyte infiltration round a few of the sweat ducts, as they passed through the superficial layers of the epidermis. The hair-bulbs, follicles, and sebaceous glands were everywhere healthy, no leucocyte infiltration being visible round them. In the area of dermis bereft of its epithelium there was a hair follicle a little below the surface, shewing a dilatation of the sheath, and a twisted, broken, and altered condition of the hair itself. The nerves of the dermis appeared healthy, with no leucocyte infiltration or other change round their sheaths. No micro-organisms could be discovered anywhere throughout the dermis. A very considerable amount of haemorrhage was also seen irregularly distributed about the junction of the superficial and dead parts of the dermis. The red blood corpuscles were everywhere quite fresh and unaltered in characters, and should be regarded as accidental constituents of traumatic origin.

3. Observations. As the structures of the dermis were all apparently normal, the lesion must belong primarily if not entirely to the epidermis. It has been seen that certain degenerative and abnormal changes occurred in the deeper layers of the stratum corneum, or possibly in the superficial layers of the rete mucosum, leading to the more rapid transformation of its cells into corneal ones. This resulted in a considerable thinning of the whole rete mucosum, which was only partially compensated by an increased proliferation of its deeper cells. Cavities were at the same time formed towards the junction of the two layers, possibly due to the accumulation of fluid, purulent or otherwise, but of this there was no evidence given in the sections. It is, however, conceivable that such cavities, either by extension of the original process, or by simple enlargement, might cause the complete destruction of the rete mucosum, and thus produce the gaps and breaks in the continuity of the epidermis noticed in the sections. The degenerative and structural changes observable in the epidermal cells were apparently the commencement of the lesion. These were possibly attributable to nervous influence, but so far as we have seen there was no structural nerve change, which could be brought forward

as evidence in support of this view. Moreover the changes were similar to those produced by the digestive action of some micro-organisms, which might readily enough find a lodgment among the corneal cells, and in the absence of all other evidence, this view becomes all the more probable. This opinion would have been a more confident one, had not all the cavities lost their contents.

Bacteriological Examination of the contents of the vesicopustules. — This was carried out by Dr. A. LOCKHART GILLESPIE, in the Laboratory of the Royal College of Physicians, Edinburgh. Two Agar-Agar tubes were inoculated with due antiseptic precautions from two quite recent pustules. The tubes were placed in the incubator at 36° C. On the sixth day, in both a smooth yellow growth appeared, which on microscopic examination proved to be pure cultivations of the *Staphylococcus pyogenes aureus*.

Nature and Nosological position. — Clinical and Pathological evidence indicate the superficial character of the ailment, and its essential dependence on pyogenic organisms. Originally localized, it invaded various areas after a symmetrical fashion, seriatim, and kept its hold on some of these with great persistency. Its occasional wide diffusion in an acute form, may have been due to an intensification in virulence of the organisms, a fact which must be accepted, though the explanation is yet to seek. The disease most closely resembled, with slight differences, the Impetigo Herpetiformis of VON HEBRA. It is the opinion of BESNIER and DOYON that the conception of that disease formulated by KAPOSI is too restricted, that it ought rather to be regarded as one of a group, and that there are links uniting these through Herpes Gestationis, with the Dermatitis Herpetiformis of DUHRING. While in the case under consideration any relation to pregnancy was excluded, it is at least a noticeable feature that there was amenorrhoea, and in pregnancy there is likewise suspension of the periodic flow. For these reasons the designation employed by HEBRA and KAPOSI has been retained, as it most excellently describes the chief traits of the case.

Description of Plate.

- Fig. 1. Represents a recent lesion with rosy areola and bright sulphur yellow vesico-pustules.
 Fig. 2. A lesion of old standing, one which was present on admission, and which only partially healed in the centre during her stay in hospital. The less vivid red groundwork, and paler yellow vesico-pustules, were characteristic of such.
 Fig. 3. Shows the affection of the nails and small patches on back of fingers.

Ein ungewöhnlicher Fall von Impetigo herpetiformis.

Von

W. ALLAN JAMIESON.

Anamnese. — Annie G., 20 J., von Dr. MARTIN, North Shields, überwiesen. Aufgenommen auf Saal 38 der Edinburgh Royal Infirmary am 17. April 1894. Vater lebt, kräftiger, gesunder Mann; Mutter starb mit 37 Jahren an einem Rückenmarksleiden, und eine Schwester der Patientin ist an derselben Krankheit auch gestorben. Körperbau hoch und schlank, Muskulatur schlecht entwickelt. Die Kranke sah abgezehrt und schwächlich aus, indessen mag der schlechte Ernährungszustand zum Teil auf die lange Dauer ihres jetzigen Leidens zurückzuführen sein; zum Teil auch mögen dazu beigetragen haben die kariöse Beschaffenheit ihrer Zähne und die große Empfindlichkeit der Zunge, welche in großer Ausdehnung des Epithels beraubt, oberflächlich erodiert und sehr sensibel war. Die Katamenien traten zuletzt vor drei Jahren, als der Ausschlag zuerst sich entwickelte, ein und sind seitdem ganz ausgeblieben. Seit der Entstehung des Leidens hat sich dreimal ein akutes Erythem über die gesamte Körperoberfläche ausgebreitet, nach dessen Erlöschen einige Partien gewisse, mehr oder weniger dauernde Veränderungen zurückbehalten haben. Die ersten Symptome wurden auf der rechten Schulter konstatiert, darauf wurde der Arm befallen, und von dort aus fand eine immer weiter um sich greifende Ausbreitung statt.

Status praesens bei der Aufnahme. — Die Haut war mit Ausnahme der erkrankten Gebiete weich, dünn und zart. Der Ausschlag bestand aus Flecken und Flatschen, von denen einige ganz klein waren, während andere ausgedehnte Strecken bedeckten. Sie zeigten eine hyperämische Basis, die beim Aufheben zwischen den Fingern nicht sehr verdeckt erscheint und meistens keinen scharf abgesetzten Rand besitzt. Ihre Oberfläche war in großer Ausdehnung mit gelben Schuppen und Borken besetzt; diese letzteren konnte man ohne große Mühe ablösen; es fand sich nach ihrer Entfernung entweder eine wunde, sezernierende Fläche oder auch eine Eiterschichte, deren Vorhandensein die gelbe Farbe der Borken bedingte. Einzelne Hautpartien waren ganz besonders empfindlich, so namentlich die Schienbeingegegend; hier war die Haut straff gespannt, das Glied an sich war hochgradig abgemagert und mit dicken, fest anhaftenden Borkenmassen besetzt. An diesen Stellen riefen selbst die vorsichtigsten Manipulationen unerträgliche Schmerzen hervor. Größere Flatschen fanden sich ferner auf den Achseln, an den Knien, den Unter- und den Oberschenkeln, aber einige derselben waren erst im Laufe der letzten neun Monate hervorgetreten. Im Gesicht fanden sich nur wenige, obgleich auch dieser Teil zu Zeiten gelitten hatte, jedoch an den Lidrändern waren etwas reichlichere Krusten zu konstatieren. Die Finger waren abgemagert und zeigten Andeutungen von keulenförmiger Verdickung. An ihnen, sowie an den Füßen bestanden etliche Flecke. An allen vier Extremitäten fehlten die Nägel. Die eigentliche Nagelmasse war durch eine weiche, gelbe Krustenmasse ersetzt, welche letztere fest aufsaß und sich, ohne Schmerzen zu verursachen, nicht ablösen liefs. Der Rumpf war stark beteiligt. Bemerkenswert war die Tatsache, daß der Ausschlag nach dem Abheilen keinerlei Spuren, weder Narben noch Verfärbung, zurückliefs. Die Brustorgane waren intakt, nur war der Puls schwach und frequent. Der Appetit war schlecht; aber der Stuhl gang erfolgte regelmäßig und ohne künstliche Nachhilfe. Der Urin hatte ein spezifisches Gewicht von 1018, zeigte neutrale Reaktion, war aber frei von abnormen Bestandteilen.

Krankheitsverlauf. — Die Krankenhausbehandlung dauerte bis zum 27. Juli 1894. Die Temperatur, welche anfangs, wenn auch nicht durchaus, so doch einigermaßen gleichmäßig gewesen war, fing in

den ersten Tagen des Mai an, Schwankungen aufzuweisen. An drei Abenden in der Zeit zwischen dem 1. und 14. des Monats erreichte dieselbe 38° C. oder etwas darüber, war aber am nächsten Morgen wieder ganz oder fast normal. Am 15. wurden 39° am Abend verzeichnet und am 18. wurde das Maximum erreicht, worauf ein langsamer Abfall eintrat, bis am 23. die Kranke wieder fieberfrei wurde. Zu gleicher Zeit zeigte die Krankheit eine entschiedene Neigung zu weiterer Ausbreitung und zum Universellwerden. Dabei trat die Art und Weise der Entstehung von neuen Stellen deutlich hervor. Es entwickelten sich z. B. am 18. Mai zahlreiche rosafarbene, erythematöse, von Stecknadelknopf bis zu Erbsengröße betragende Flecke auf dem ganzen Rücken. An den meisten derselben, jedoch nicht an allen, bildeten sich sofort teils ganz winzige, teils bis zu Schrotkorn große Bläschenpusteln, welche teils isoliert blieben, teils zu größeren Formationen verschmolzen. Sie waren von bläsgelber Farbe, die einzelnen stehenden waren halbkugelförmig, die koaleszierenden flach von vornherein und auf der Mitte der Flatschen lokalisiert. Sie betrafen blofs die oberste Schichte und hatten eine nur dünne Bedeckung von Epidermis. In der Umgebung einiger der älteren und bereits bestehenden schuppigen Borkengebiete hatte sich ein ähnlicher erythematöser Hof gebildet, und auf diesem traten dann auch die gleichen Bläschenpusteln hervor. Das Fieber erreichte seinen Klimax (39°) am 18., und die Kranke war an diesem Tage außerordentlich hinfällig, mit einem fadenförmigen Puls von 144, weswegen ausgiebig Reizmittel gereicht werden mußten. Der Ausschlag jedoch dehnte sich bis zum 20. noch immer weiter aus und hatte alsdann fast die ganze Körperoberfläche ergriffen. Dabei war die Haut so exquisit empfindlich, daß man sie kaum anrühren durfte. Durch große Vorsichtsmaßregeln indessen gelang es doch, die Kranke in ein einfaches warmes Bad zu setzen, was eine höchst günstige Wirkung hervorbrachte. Sie fühlte sich danach behaglicher, konnte schlafen, und am nächsten Tage war das Erythem bedeutend abgebläßt, die Eiterbildung hatte sich vermindert, und die Epidermis schuppigte überall wie Goldschlägerhaut ab unter Hinterlassung einer glatten, zarten, zwar geröteten, aber intakten Fläche an vielen Stellen. An den Nagelbetten fielen die Krusten auch ab, und eine Zeit lang blieb da eine dünne, epidermoide Bedeckung bestehen, welche zwar zart war, aber eine ununterbrochene Fortsetzung des übrigen Integuments der Finger an der Wurzel und der Spitze bildete. Das Gesicht, das sehr geschwollen gewesen war, erschien noch infiltriert, war aber trocken; die Wangen sahen rot und glänzend aus, die Ohren und der Hals waren mit Borken und Schuppen besetzt. Um diesen Zeitpunkt bestand weniger Schmerzhaftigkeit als vielmehr Juckreiz in der Haut, was nach Aussage der Kranken im Stadium der Abschuppung nach den Attacken auch sonst immer der Fall gewesen war. Jeder, der sie damals zum ersten Mal gesehen hätte, würde die Diagnose auf eine Dermatitis exfoliativa gestellt haben.

Die Abschuppung blieb, wenn auch unter allmählicher Abnahme in Bezug auf die Quantität, noch einige Zeit bestehen unter gleichzeitigen Nachschüben von Eiterentwicklung in mäßigem Grade an den Nagelbetten, sowie an anderen Stellen des Körpers. Diese Besserung hielt bis zum 19. Juni vor. An diesem Tage wurden wiederum Zeichen eines drohenden neuen Ausbruchs bemerkt. Zugleich trat ein Temperaturanstieg ein, welcher aber nur zwei Tage dauerte. Das Gesicht, der Rücken, die Brust zeigten eine fleckige Rötung, an den meisten Stellen nur eine einfache Hyperämie, die aber

stellenweise auch von einer geringen Schuppenbildung begleitet war. Wiederrum war die Haut über den Schenkelbeinen empfindlich und schmerzhaft. Dies verging indessen und die Temperatur verhielt sich in der Folge meistens normal, abgesehen von einigen plötzlichen ephemeren Erhebungen, welche gleichzeitig mit der Entwicklung einiger neuen Flecke mit vesiko-pustulösem Charakter eintraten. Bei der Entlassung am 27. Juli fanden sich nur auf der oberen Körperhälfte einige noch ungeheilte Stellen, die Nägel aber hatten die ursprüngliche ungesunde Beschaffenheit wieder angenommen. Auf der Vorderfläche der Oberschenkel fanden sich noch einige ziemlich große Flecke, und die Haut an den Unterschenkeln von den Knien abwärts war zwar bei weitem nicht so empfindlich, aber doch entzündlich und gerötet, und frische Pusteln ließen sich leicht genug hervorrufen. Durch den dreimonatlichen Aufenthalt im Krankenhaus war sie wöglich noch blasser geworden, obschon sie etwas Fett angesetzt hatte, ihre Zunge nicht mehr empfindlich war und der Appetit sich gehoben hatte. Es erschien demnach ein Aufenthalt an der See nur empfehlenswert. Am 10. März 1897 berichtete Dr. MARTIN, daß der Zustand der Patientin im großen und ganzen so ziemlich der nämliche wäre, wie bei ihrer Entlassung aus dem Hospital im Jahre 1894, außer daß die Affektion sich fast ausschließlich auf die Extremitäten beschränkte. Seit jener Zeit hatte sie zweimal (einmal im März 1895 und das zweite Mal im April 1896) eine akute, die gesamte Körperoberfläche umfassende Attacke mit nachfolgender ausgiebiger Abschuppung durchzumachen gehabt. Die Katamenien hatten sich ein Jahr später wieder eingefunden und waren seit dieser Zeit regelmäßig eingetreten.

Therapie: Bei der Aufnahme war die Zunge so wund gewesen, daß die Kranke kaum irgendwelche Nahrung zu sich nehmen konnte. Dieses besserte sich jedoch, nachdem eine Lösung von Borsäure mit etwas Kokain in Glycerin mehrmals täglich eine Zeit lang aufgespritzt worden war. Von allen Medikamenten bekam ihr am besten der Syrupus hypophosphit. nach den Mahlzeiten gegeben, bei gleichzeitiger Verabreichung von Leberthran zur Schlafenszeit. Die Borken wurden mittelst kalter Stärkekeleisterschläge, die etwas Borsäure enthielten, entfernt, aber sobald die Oberfläche von Eiter und Borken befreit war, traten sofort neue Eiterbläschen hervor, und von allen den zahlreichen angewandten Mitteln war kein einziges im stande, dies zu verhindern. Im ganzen gewährte das Auflegen von Streifen des UNNASCHEN Zink-Ichthylsalbenmulls am meisten Linderung. Außerdem wurde beobachtet, daß eine mit einer impermeablen Bedeckung belegte Paste aus Emol Kelet und Wasser die erkrankten Teile am besten reinigte, ohne sie gar so sehr zu erweichen, wie dies bei Umschlägen der Fall zu sein pflegte. Bei ihrer Entlassung aus dem Hospital waren viele Stellen ganz verschwunden, ohne irgendwelche Spuren zu hinterlassen, aber die Besserung der Gesundheit im allgemeinen schien mehr dazu beigetragen zu haben, als irgendwelche bestimmte therapeutischen Mafregeln.

Histologische Untersuchung. — Bald nach ihrer Aufnahme wurde eine der kleinen Läsionen auf dem Rücken der Kranken ausgeschnitten, sofort in Sublimat eingelegt und Herrn Dr. R. C. F. LEITH, dem Pathologist to The Royal Infirmary, übergeben, dessen Bericht darüber folgendermaßen lautet: »Nach dem Härten wurden vertikal verlaufende Schnitte angefertigt und teils mit histologischen, teils mit bakteriologischen Färbemitteln behandelt.

1. Die Epidermis. Dieselbe zeigte sowohl im Stratum corneum wie im Rete mucosum gewisse Abweichungen in Bezug auf die Dickenverhältnisse, indem ersteres an manchen Stellen erheblich verdickt war mit kleinen Anhäufungen und Erhebungen, während letzteres in seinem Hauptteile hier und dort verdünnt war, wenn auch die interpapillären Fortsätze eine geringe Zunahme wohl erkennen ließen. Gewöhnlich waren alle beide Veränderungen an einer und derselben Stelle zu sehen, indem das verdickte Corneum über dem verdünnten Mucosum gelagert war, freilich nicht immer, namentlich wenn die Zunahme des Corneum nur eine geringe war. Diese Verdickung bestand, wie man

erkennen konnte, aus einer großen Ansammlung von Epithelzellen mit ovalen, unregelmäßigen oder verschwommenen Konturen und mit einem wenig markierten, strukturalosen Plasma, welches eine ungleichmäßige Mischung von hyalinen und körnigen Bestandteilen aufwies. Die freie Oberfläche war uneben und bestand aus Detritus vermisch mit Schuppen. In den tiefsten Lagen fanden sich Zellen mit deutlicherer Konturierung und einem mehr homogenen, wie verhornt aussehenden Plasma; dieselben gingen allmählich in die weiter nach außen liegenden, gequollenen und verwachsenen Zellen über. An dieser Stelle sah man auch eine ausgiebige Zersplitterung und Trennung der Zellschichten voneinander, was zur Entwicklung von Höhlungen in verschiedenen Größen führte. Nach den Rändern derartiger Stellen zu, wo das Corneum kaum merklich verdickt war, zeigte auch manche Zellen des letzteren eine ähnliche Verdickung mit ödematöser, degenerativer Entartung und gelegentlich auch Kavernenbildungen. Von diesen letzteren waren die meisten leer, einige jedoch waren mit frischen roten Blutkörperchen angefüllt, was wahrscheinlich durch das Herausscheiden des untersuchten Gewebstückes bedingt war. Die Zellen des darunter gelegenen Rete mucosum gingen unmerklich ins Corneum über und zeigten größtenteils ein gesundes, kräftiges Aussehen, obwohl Andeutungen von Teilungen nicht nachzuweisen waren. Sie waren ganz intakt, und es liefs sich unter der Keimschicht eine deutlich erkennbare Basalmembran nachweisen. An mehreren Stellen waren eigentümliche Einrisse durch die ganze Dicke der Epidermis zu sehen. Dieselben waren im allgemeinen nur von geringer Ausdehnung, eine unter ihnen jedoch war ziemlich beträchtlich und hatte einen erheblichen Teil des Derma blofsgelegt. Die Ränder dieser Löcher waren nach innen gedreht, als ob sie durch eine partielle oder auch eine totale Einbuchung der Epidermis entstanden seien. Wo also ein Stück des Corneum als Auskleidung des Defektes übrig geblieben war, hatte sich dasselbe nach abwärts und manchmal auch da nekrotisiert aussehende Ende des Rete mucosum herum gebogen. Das untere Ende der Höhlung richtete gewöhnlich eben bis zum Derma, und ihr Lumen war zum Teil mit Detritus und Schuppen ausgefüllt, aber an der einen Seite lief dieselbe in eine flache Kaverne aus, durch welche die Epidermis nach beiden Seiten hin eine kurze Strecke weit unterminiert wurde. Diese Kavernen enthielten Detritus und rote Blutkörperchen, aber, soviel man erkennen konnte, keinen Eiter oder Zellen anderer Art. In keinem dieser Hohlräume waren irgendwelche Mikroorganismen nachzuweisen ebenso wenig wie zwischen den Zellen der verdickten Stellen in der Hornschicht, abgesehen von einem zweifelhaften Mikrococcus, der sich an letzterer Stelle hier und dort vorfand.

2. Derma. Dasselbe war leidlich normal, doch waren die obersten Schichten etwas stärker vaskularisiert, namentlich unter den bereits erwähnten verdünnten Stellen im Rete mucosum. In der Umgebung vieler dieser Blutgefäße fand sich auch ein gewisser Grad von Infiltration mit Leukocyten. Recht gut trat dies an den Papillen des Derma hervor. Die tieferen Schichten waren im wesentlichen unverändert. Die Schweifdrüsen und deren Gänge waren sehr schön zu erkennen und zeigten durchaus normale Verhältnisse. Sie waren von einer kleinen Menge fettigem Zellgewebe umgeben, während das übrige vielleicht ein wenig komprimiert war. Um einige der Schweifdrüsen sah man einen gewissen Grad von Rundzelleninfiltration an der Stelle, wo sie die oberen Schichten der Epidermis durchbohren. Die Haarzwiebel, Follikel und Talgdrüsen waren überall ganz gesund und zeigten nirgends eine Einwanderung von Leukocyten in ihrer Umgebung. An dem der Epidermis beraubten Gebiet des Derma sah man ein wenig unterhalb der Oberfläche einen Haarfollikel, welcher eine Erweiterung der Scheide aufwies, und eine gedrehte, gebrochene und veränderte Beschaffenheit des Haares selbst. Die Nerven im Derma sahen normal aus und boten keine Leukocytenwanderung oder andere Änderungen um und an den Schiden dar. Mikroorganismen waren keine in dem ganzen Derma irgendwo nachzuweisen. Sehr erhebliche Hämorrhagien waren auch unregelmäßig zerstreut an

dem Übergangsgebiet der oberflächlichen und toten Teile des Dermal zu sehen. Die roten Blutkörperchen waren überall ganz frisch und in ihren Eigenschaften nicht verändert, so dafs man sie als zufällige Bestandteile traumatischen Ursprungs ansehen mufs.

3. Bemerkungen. Da die Gebilde der Cutis alle, wie es schien, normal waren, mufs die Affektion in erster Linie, wenn nicht gänzlich, der Epidermis angehören. Wir haben gesehen, dafs gewisse degenerative und abnorme Veränderungen in den tieferen Schichten des Stratum corneum oder möglicherweise in den oberen Lagen des Rete mucosum vorkamen, und dafs dadurch eine beschleunigte Umwandlung dieser Zellen in den verhornten Zustand bedingt wurde. Dies hatte eine sehr erhebliche Verdünnung des ganzen Rete mucosum zur Folge, was durch eine gesteigerte Wucherung der tiefer liegenden Zellen nur zum Teil ausgeglichen wurde. Gegen die Vereinigungsstelle der beiden Schichten zu hatten sich gleichzeitig Höhlungen gebildet, die möglicherweise durch Ansammlung von Flüssigkeit, sei es Eiter oder etwas anderes, entstanden waren, obschon an den Präparaten irgendwelche bestimmte Aufschlüsse hierüber sich nicht gewinnen liefsen. Es ist aber denkbar, dafs derartige Hohlräume im stande wären, sei es durch eine Steigerung des primären Vorganges oder auch durch einfache Gröfserzunahme, eine vollständige Zerstörung des Rete mucosum herbeizuführen und somit die an den Schnitten wahrgenommenen Zwischenräume und Einrisse in der Kontinuität der Epidermis zu verursachen. Die an den Epidermiszellen beobachteten degenerativen Strukturveränderungen scheinen das Primäre an den Läsionen gewesen zu sein. Dieselben sind vielleicht gewissen nervösen Einwirkungen zuzuschreiben, doch waren, soviel sich erkennen liefs, an den Nerven keine Veränderungen, welche zur Stütze dieser Auffassung dienen könnten, nachzuweisen. Außerdem hatten die Veränderungen Ähnlichkeit mit den durch die digestive Wirkung mancher Mikroorganismen erzeugten Erscheinungen, und da letztere Gebilde leicht genug zwischen den Zellen der Hornschicht sich einnisten konnten und andererseits andere Beweisgründe nicht aufzufinden waren, so gewinnt diese Auffassung immer mehr an Wahrscheinlichkeit. Man hätte sich darüber freilich mit gröfserer Bestimmtheit aussprechen können, wenn nicht in sämtlichen Hohlräumen der Inhalt bedauerlicherweise verloren gegangen wäre.

Bakteriologische Untersuchung des Inhalts der Bläschen-Pusteln. — Dieselbe ist von Dr. A. LOCKHART GILLESPIE im Laboratorium des

Royal College of Physicians in Edinburgh ausgeführt worden. Zwei Agar-Agar-Röhren wurden unter allen antiseptischen Kautelen von zwei ganz frischen Pusteln aus geimpft und in einem Brutschrank bei 36° C. aufbewahrt. Am sechsten Tage erschienen an beiden eine platte, gelbe Kultur, welche sich unterm Mikroskop als eine Reinkultur des *Staphylococcus pyogenes aureus* auswies.

Wesen und nosologische Stellung der Krankheit. — Sowohl die klinische als auch die pathologisch-anatomische Beobachtung weisen auf die Beziehungen des Leidens zu der Körperoberfläche und auf dessen Abhängigkeit von der Wirkung pyogener Organismen hin. Während es anfangs genau lokalisiert war, befel es nach und nach mit einer gewissen Symmetrie der Reihe nach verschiedene Gebiete und hielt einige von ihnen mit grofser Hartnäckigkeit lange Zeit besetzt. Die gelegentliche weitere Ausbreitung nach Art eines akuten Anfalls mag durch eine Intensifizierung der Virulenz der Mikroorganismen bedingt gewesen sein, doch müfste man diese Erklärung zwar gelten lassen, obschon eine endgültige Beweisführung noch aussteht. Die Krankheit hatte, abgesehen von geringeren Abweichungen, am meisten Ähnlichkeit mit der Impetigo herpetiformis HEBRAS. Nach der Meinung von BESNIER und DOYON ist die von KAPOSÍ aufgestellte Definierung jener Krankheit zu eng gezogen; dieselbe sollte vielmehr zu einer ganzen gröfseren Gruppe zugerechnet werden, denn es gäbe Zwischenglieder, welche dieselbe über den Herpes Gestationis hinweg zur Dermatitis herpetiformis DUHRINGS hinüberleiten. Zwar konnten bei unserem Falle jegliche Beziehungen zu Gravidität ausgeschlossen werden, es ist aber doch die bestehende Amenorrhö eine bemerkenswerte Tatsache, wie ja auch bei der Gravidität die Katamenien sistiert sind. Diese Gründe waren also für die Beibehaltung der von HEBRA und KAPOSÍ gebrauchten Bezeichnung ausschlaggebend, denn dieselbe giebt aufs allerbeste die Hauptmerkmale des Falles wieder.

Tafelerklärung.

Fig. 1. Stellt eine frische Läsion dar mit rosafarbenem Hofe und hell schwefelgelben Bläschenpusteln.

Fig. 2. Eine ältere Läsion, welche bei der Aufnahme vorhanden war und während der Hospitalbehandlung nur teilweise im Zentrum abheilte. Charakteristisch sind dabei die weniger lebhaft rote Grundfarbe und die blasser gelben Vesicopusteln.

Fig. 3. Zeigt die Affektion an den Nägeln und kleine Flecke auf der Dorsalseite der Finger.

Un cas anormal d'impetigo herpetiforme.

Par

W. ALLAN JAMIESON.

Anamnèse. Annie G., 20 ans, envoyée par le Dr. MARTIN de North Shields. Admise le 17 avril 1896 à la Salle 38 de l'infirmerie royale d'Edimbourg. Le père vit, c'est un homme fort bien portant, la mère est morte à 37 ans d'une affection médullaire, une soeur de la malade est morte d'une affection semblable. La taille est élevée et élancée, la musculature mal développée. La malade paraissait amaigrie et faible; le mauvais état de la nutrition pouvait être attribué en partie à la longue durée de la maladie, en partie à l'état carié des dents et à la grande sensibilité de la langue, privée sur une grande surface de son épithélium, superficiellement érodée et très-sensible. Les règles ont disparu il y a trois ans, tandis que l'éruption apparaissait; depuis elles n'ont pas reparu. Depuis le début de l'affection, à trois reprises un erythème aigu s'est répandu sur toute la surface du corps, et après sa régression certaines parties offraient des modifications plus ou moins

durables. Les premiers symptômes ont été constatés sur l'épaule droite, puis le bras fut atteint, enfin l'extension du mal devint de plus en plus grande.

État à l'entrée. La peau était, à l'exception des parties malades molle, mince et tendre. L'éruption formait des taches et des aires aplaties parmi lesquelles certaines très-petites, d'autres très étendues. Leur base était hyperémiciée; quand on les soulevait entre les doigts on ne trouvait pas d'épaississement très-marqué, et en général il n'existait pas de bord. Le surface était recouverte sur une grande étendue de squames et de éroûtes; ces dernières pouvaient être enlevées sans grand mal; cela fait, on trouvait une surface excoriée, suintante, ou bien une couche purulente dont la présence expliquait le couleur jaune des éroûtes. Certaines régions de la peau étaient particulièrement sensibles, ainsi en particulier les régions tibiales; la peau y était forte-

ment tendue, le membre fortement amaigri et couvert de masses croûteuses épaisses solidement adhérentes. Dans ces régions, les plus légers atouchements provoquent des douleurs insupportables. De plus grandes surfaces malades se trouvent sur les aisselles, les genoux, les cuisses et les jambes; certaines sont survenues dans les neuf derniers mois. Au visage il n'y en a que peu, quoiqu'à certaines périodes elles aient été abondantes, mais sur les paupières, les croûtes sont très-épaisses. Les doigts, amaigris, tendent à prendre la forme de massues. Sur eux comme sur les pieds, on trouve quelques taches. Les ongles sont tous tombés. La masse unguéale est remplacée par une croûte molle, jaune, solidement adhérente et ne pouvant être calée sans douleurs. Le dos est fortement envahi. Il faut remarquer que l'éruption, aux points guéris ne laisse aucune trace, ni cicatrices, ni trouble de coloration. Les organes thoraciques sont intacts, mais le pouls faible et fréquent. L'appétit est mauvais, mais les selles sont régulières, sans moyens artificiels. La densité de l'urine est de 1018, sa réaction neutre, sans substances anormales.

Marche de la maladie. Le traitement à l'hôpital dura jusqu'au 27 juillet 1894. La température, assez régulière, sinon absolument au début commence à partir du début de mai à présenter des oscillations. Trois fois le soir, du 1er au 14 elle atteignit 38° 3 ou un peu plus, mais, le matin, devenait tout à fait normale ou peu s'en faut. Le 15, au soir elle monta à 39° 5, et le 18 elle atteignit un chiffre supérieur, puis tomba peu à peu. Le 23 la maladie fut de nouveau en apyrexie. En même temps la maladie offrait une tendance manifeste à une extension plus grande et à une généralisation. Sur certains points, les caractères des lésions d'origine se modifièrent. Ainsi, jusqu'au 18 mai se développèrent sur le dos entier de nombreuses taches roses, érythémateuses, ayant la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'un pois. Sur la plupart, non sur toutes cependant se développaient de suite des vésicopustules les unes très-exigues, les autres ayant les dimensions d'un grain de plomb; tantôt elle restaient isolées et tantôt se confondaient en formations plus volumineuses. Leur couleur était d'un jaune pâle, les isolées étaient hémisphériques, les confluentes aplaties de leur début et localisées au centre des aires malades. Elles n'envahissaient que la couche supérieure de la peau et n'offraient qu'un mince revêtement épidermique. Au voisinage de certains accumulations de croûtes anciennes et récentes s'était développé un cercle érythémateux semblable, et sur celui-ci paraissaient les mêmes vésicopustules. Cependant le 18, le maximum de la fièvre 39° 9 fut atteint et la maladie ce jour là fut extraordinairement débile avec un pouls filiforme à 144; par suite on dut employer largement des remèdes excitants; l'éruption s'étendit jusqu'au 20 de plus en plus, et recouvrait presque toute la surface du corps. La peau était alors tellement sensible, qu'on pouvait à peine la toucher. Avec les plus grandes précautions on réussit cependant à mettre la maladie dans un bain chaud ce qui eut une action tout à fait favorable. Elle se sentit ensuite plus à l'aise, put dormir et le lendemain, l'érythème avait sensiblement pâli, la formation de pus avait diminué, et l'épiderme desquamait partout en lamelles, en laissant en de nombreux points une surface mate, tendre, un peu rouge, mais intacte. Les croûtes qui occupaient le lit des ongles tombaient également, et pendant quelque temps on y trouvait un revêtement épidermique mince, délicat, mais se continuant sans interruption avec le reste de la peau du doigt à son sommet et à sa racine. Le visage qui avait été très-tuméfié paraissait encore infiltré, mais sec; les joues étaient rouges et brillantes, les oreilles et le cou étaient couvertes de croûtes et de squames. A cette période il y avait beaucoup moins de douleur que de prurit, ce qui au dire de la malade avait toujours été le cas, au moment de la desquamation, dans les anciennes attaques. Celui qui l'aurait vue à ce moment pour la première fois aurait fait le diagnostic de dermatite exfoliatrice.

La desquamation persista quelque temps, quoique diminuant peu à peu de quantité tandis que la formation de pus s'atténuait d'une

manière modérée au niveau du lit des ongles et sur d'autres points du corps. Cette amélioration se poursuivit jusqu'au 19 juin. A cette date on remarqua de nouveau les signes d'une nouvelle poussée. En même temps la température monta, mais seulement pendant deux jours. Le visage, le dos, la poitrine montraient des taches rouges, en beaucoup de points seulement de l'hyperémie, mais en quelques endroits celle-ci s'accompagnait d'une formation squameuse médiocre. De nouveau la peau des régions tibiales était sensible et douloureuse. Cependant tout cela fut passager, et la température à la suite demeura généralement normale, à part certaines élévations subites mais éphémères coïncidant avec le développement de quelques taches nouvelles, prenant un caractère vésicopustuleux. Le 27 juillet la malade quittait l'hôpital; on trouvait seulement sur la moitié supérieure du corps quelques régions non guéries; les ongles avaient repris la conformation morbide qu'ils avaient au début. Sur la surface antérieure de la cuisse se trouvaient encore des taches assez grandes, et la peau sur les jambes à partir du genou était de beaucoup moins sensible, mais encore inflammatoire et rouge, et offrait des pustules récentes. Pendant un séjour de trois mois à l'hôpital la malade était devenue s'il est possible encore plus pâle, quoiqu'elle eût repris un peu de graisse; sa langue n'était plus sensible et l'appétit s'était relevé. Un séjour au bord de la mer parut dans la suite recommandable. Le 10 mars 1897, le docteur MARTIN jugea que l'état de la malade était exactement le même qu'au moment où elle avait quitté l'hôpital en 1894, sauf que l'affection se limitait presque exclusivement aux extrémités. Elle eut à deux reprises, en mars 1895 et en avril 1896 une attaque aiguë, atteignant toute la surface du corps, suivie d'une abondante desquamation. Depuis un an les règles étaient reparues, et se sont répétées régulièrement.

Traitement. A l'entrée, la langue était à tel point exulcérée que la malade ne pouvait prendre presque aucune nourriture. Une amélioration fut produite par des badigeonnages prolongés et répétés chaque jour d'une solution d'acide borique dans la glycérine légèrement cocaïnée. De tous les médicaments, je mettrai le mieux du sirop d'hypophosphites, donné après le repas, et en même temps d'huile de foie de morue au moment du sommeil. Les croûtes furent enlevées au moyen de cataplasmes de fécule contenant un peu d'acide borique, mais dès que la surface était débarrassée de pus et de croûtes, de nouvelles pustules survenaient, et presque aucun moyen ne pouvait empêcher leur apparition. L'emploi de bandes d'emplâtre à l'onguent de zinc et d'ichtylol d'UNNA donna les meilleurs résultats. En outre on observa qu'une pâte recouverte d'un tissu imperméable nettoyait le mieux les parties malades, sans trop les ramollir, ce qui paraissait le cas avec les cataplasmes. — Lorsque la malade sortit de l'hôpital, beaucoup de régions étaient complètement guéries, n'offraient aucune trace de lésions, mais l'amélioration de la santé paraissait y avoir contribué beaucoup plus que tout moyen thérapeutique.

Examen histologique. Peu après l'admission, une des petites lésions de la région dorsale fut enlevée, fixée dans le sublimé, et remise au Dr. R. C. F. LEITH, pathologiste à l'infirmerie royale, dont le rapport s'exprime ainsi: après durcissement, des coupes verticales furent faites et colorées pour l'examen histologique et bactériologique.

1. *Epiderme.* Soit dans la couche cornée soit dans le corps muqueux on trouve des modifications en ce qui concerne l'épaisseur: la couche cornée en certains points est épaisse avec des accumulations et des saillies de petit volume, tandis que le corps muqueux, en majeure partie est aminci; quant aux cônes interpapillaires, ils ne montrent qu'un léger accroissement. En général ces deux ordres d'altérations se rencontraient à la même place, la couche cornée épaisse était étalée sur le corps muqueux mince, non toujours il est vrai; parfois l'accroissement de la couche cornée était modéré. Cet épaississement consistait, comme on pouvait le reconnaître en une grande accumulation de cellules épithéliales à contours ovales, irréguliers ou indécis, et à protoplasma peu marqué, sans structure, qui

offrait un mélange irrégulier de parties hyalines et de parties cornées. La surface libre était inégale, et formée de débris mêlés de squames. Dans les couches profondes on voyait des cellules à contour plus net, et à protoplasma plus homogène, paraissant keratinisé; peu à peu elles prenaient les caractères des cellules plus superficielles gonflées et en voie de disparition. En ce point on voyait aussi un éclatement prononcé, une séparation des couches cellulaires, ce qui amenait la formation de cavités de diverses grosseurs. Sur les bords de ces régions, où la couche cornée était à peine épaisse, certaines cellules montraient un épaississement semblable avec une dégénérescence oedémateuse et parfois une formation cavaire. Le plupart des ces cavités étaient vides, certaines remplies de globules rouges jeunes, ce qui probablement était dû à la biopsie. Les cellules du corps muqueux sous jacent, se transformaient peu à peu en cellules cornées et offraient en général un aspect sain, bien qu'on ne put trouver de signes de division. Elles étaient tout à fait intactes, et on reconnaissait sous la couche germinative une membrane basale bien nette. En plusieurs points, on pouvait voir des déchirures très-particulières dans toute l'épaisseur de l'épiderme. En général elles n'avaient qu'une extension limitée, cependant l'une d'elles était plus importante, et avait mis à nu une portion notable du derme. Les bords de ces fissures étaient renversés en dedans, comme s'il étaient formés par une invagination partielle totale de l'épiderme. Là, où un fragment de couche cornée persistait, recouvrant les fissures il se repliait et souvent se continuait avec la terminaison du corps muqueux paraissant nécrosée. La partie profonde de la cavité s'étendait en général jusqu'au derme, et la lumière était partiellement remplie de débris et de squames, mais sur un côté elle s'ouvrait, dans une cavité aplatie revêtue d'épiderme dans tous les sens. Ces cavernes contenaient des débris et des globules rouges, mais autant qu'on pouvait le reconnaître, ni cellules de pus, ni éléments d'autre sorte. Dans aucune de ces cavités on ne pouvait trouver de microorganismes non plus qu'entre les cellules des points épaissis de la couche cornée, à part un microcoque douteux, qu'on y voyait çà et là.

2. *Derme.* Celui-ci était à peu près normal; cependant les couches supérieures offraient une vascularisation exagérée; en particulier sous les couches minces mentionnées déjà du corps muqueux. Autour de ces vaisseaux, on constatait un certain degré d'infiltration leucocytaire. Tout cela prédominait nettement dans les papilles. Les couches profondes n'étaient pas essentiellement modifiées. Les glandes sudoripares et leurs conduits étaient d'une belle apparence, et tout à fait normale. Elles étaient entourées d'une petite accumulation de cellules adipeuses; le reste du tissu adipeux paraissait légèrement comprimé. Autour de certaines glandes sudoripares on voyait un certain degré d'infiltration de cellules rondes ainsi qu'à leur point de pénétration dans l'épiderme. Les follicules pileux et les glandes sébacées étaient tout à fait sains, et jamais on ne trouvait autour d'eux de migration de leucocytes. Sur la région du derme privée d'épiderme, on voyait, un peu au dessous de la surface un follicule pileux, dont la paroi était élargie, et dont le poil offrait une structure contournée, brisée et altérée. Les nerfs dans le derme paraissaient normaux et on ne constatait aucune migration de leucocytes, aucune autre altération des gaines. Aucun microorganisme ne pouvait être mis en relief dans le derme. Des hémorragies importantes étaient irrégulièrement disséminées sur le territoire des régions mises à nu et nécrosées du derme. Les globules rouges étaient partout récents, et non modifiés dans leurs propriétés de sorte qu'on pouvait rattacher leur présence au traumatisme.

3. *Remarques.* Les caractères du derme paraissent tous normaux, il semble que l'affection puisse en première ligne, sinon totalement

être considérée comme une affection épidermique. Nous avons vu que certaines altérations dégénératives anormales survenaient dans les parties profondes, de la couche cornée, et peut-être dans les régions sous jacentes du corps muqueux, d'où un passage plus rapide à l'état corné. La conséquence en était un amincissement considérable de tout le corps muqueux, ce qui, seulement en partie, était compensé par la tuméfaction des cellules profondes. Au point d'union des deux couches s'étaient formées des cavités, peut-être dues à une accumulation de sérosité, soit de pus, soit d'autre chose, bien que dans les préparations on ne put le déterminer d'une manière précise. On peut penser d'ailleurs que ces cavités étaient capables, par extension du processus initial, et par simple agrandissement de déterminer une destruction complète du corps muqueux, et de causer ainsi les fissures et les solutions de continuité de l'épiderme. Les altérations dégénératives des cellules de l'épiderme paraissent occuper la première place parmi toutes les lésions. Peut-être sont-elles à rattacher à des actions nerveuses, cependant à ce qu'on pouvait voir, il n'y avait aucune altération des nerfs pouvant appuyer cette théorie. En outre les altérations avaient de l'analogie avec celles que produit l'action digestive de certains microorganismes, et cette opinion est appuyée par ce que ces microorganismes, pénétrant aisément entre les cellules de la couche cornée. On aurait pu s'exprimer d'une manière plus positive, si le contenu de certaines cavités n'avait été perdu par malheur.

Examen histologique du contenu des vésicopustules. Il fut exécuté dans le laboratoire du Royal College of Physicians à Edimbourg par le Dr. A. LOCKHART GILLESPIE. Deux tubes de gélose furent ensemencés avec les précautions antiseptiques, par le contenu de deux pustules récentes, et portés à l'étuve à 36°. Le sixième jour parut sur les deux une culture jaune, aplatie, qui était une culture pure de staphylocoque doré.

Nature et place nosologique de la maladie. L'observation clinique et anatomopathologique démontre la localisation de l'affection à la surface du corps, et sa dépendance de l'action d'organismes pyogènes. Tandis qu'à l'origine elle était assez limitée, elle envahit diverses régions peu à peu avec une certaine symétrie, et persista pendant longtemps avec une grande tenacité. L'extension possible, dans la suite de l'affection sous forme d'une affection aiguë peut être due à l'augmentation de virulence des microorganismes; on peut considérer cette explication comme valable, malgré l'absence de démonstration. La maladie avait à part quelques différences, une ressemblance marquée avec l'impétigo herpétiforme de HEBRA. D'après BESNIER et DOYON, la définition donnée par KAPOSI de cette maladie est trop étroite; mieux vaudrait la ranger dans un groupe plus vaste car il existe des traits d'union entre elle et l'herpes gestationis et la dermatite herpétiforme de DUHRING. Si l'on peut éliminer dans notre cas tout rapport avec l'état gravis, — cependant l'amenorrhée persistante est toujours une circonstance remarquable; elle s'est produite ici comme elle se produit dans la grossesse. Pour tous ces motifs nous avons retenu la dénomination employée par HEBRA et KAPOSI, c'est elle qui s'applique le mieux aux traits principaux de notre cas.

Explication de la planche.

Fig. 1. Lésion récente, avec aréole rosée et vésico-pustules d'un jaune soufre clair.

Fig. 2. Lésion plus ancienne, existant à l'entrée de la malade et qui pendant son séjour à l'hôpital ne guérit que partiellement au centre. La couleur de fond, d'un rouge peu vif et les vésico-pustules d'un jaune blafard sont caractéristiques.

Fig. 3. Montre l'affection sur les ongles et de petites taches sur la face dorsale des doigts.



Impetigo herpetiformis
in
the acute form

Eine eigenartige Form von Hauttuberkulose. (Tuberculosis cutanea framboesiodes disseminata.)

Von

DR. JESSNER (Königsberg i. Pr.).

Anamnese. Gertrud F., 15 Jahre alt, Gutsbesitzerstochter, ist hereditär in keiner Weise belastet; Eltern und acht gesunde Geschwister leben. Patientin hat als Kind Masern durchgemacht, vorübergehend an Ohrenlaufen und einer schinnigen Flechte des Gesichtes gelitten. — Das jetzige Leiden begann im neunten Lebensjahre mit dem Auftreten eines Knötchens im Gesichte rechts von der Nase, dem im Laufe der Jahre zahlreiche weitere an Kopf, Rumpf und Extremitäten folgten. Die Knötchen waren von roter Farbe, wuchsen stetig, aber außerordentlich langsam; weder sie, noch ihre Umgebung waren jemals schmerzhaft, auch bestanden niemals irgendwelche Parästhesien, wie Jucken etc. Ein Verschwinden oder Kleinerwerden eines einmal vorhandenen Knötchens ist nie beobachtet, ebensowenig irgend eine Geschwürsbildung oder eine Läsion des Hautüberzuges, der nur stellenweise etwas schuppte. — Das Allgemeinbefinden der Patientin war stets ein gutes. Zahlreiche Medikamente, unter ihnen auch Arsenik, sind vorgeblich von verschiedenen Seiten verordnet worden. Im Gesichte wurden einige Knoten vor zwei Jahren weggebrannt; ein Teil derselben ist aber an derselben Stelle wieder gewachsen.

Status praesens (d. 28. 12. 1895). Patientin, etwas blaß, ist sonst gut entwickelt; kräftige Muskulatur, geringes Fettpolster. Der Puls ist voll, von normaler Frequenz, in den inneren Organen nichts Abnormes nachweisbar, Drüenschwellungen sind nicht vorhanden. Sofort fällt eine Reihe knotiger Tumoren im Gesichte auf, wie man sie in gleicher Weise auch an Rumpf und Extremitäten findet.

Die Knoten haben eine braunrote Farbe, sind über das Niveau der Umgebung stets mehr oder weniger erhaben; die größeren überragen dieselbe halbkugelig, die kleineren mehr kegelförmig. Die Basis der Knoten ist meistens annähernd kreisförmig, ihr Durchmesser schwankt etwa von 2—10 mm. Jedoch findet man auch größere Tumoren mit länglicher Basis; betrachtet man aber dieselben genauer, so erkennt man, daß sie durch Konfluenz mehrerer rundlicher Gebilde entstanden sind; die Grenzstellen heben sich als seichte Vertiefungen auf der Oberfläche ab, wie man das auf dem Bilde

an dem größten Tumor der linken Wange erkennen kann. Hinter den Ohren sitzen zwei etwas abgeplattete Knoten mehr polypenähnlich auf breiten, schmalen Stielen auf; da ihr Ausgangspunkt an der Grenze von Ohrmuschel und Kopfknochen sitzt, ist durch die örtlichen Verhältnisse diese Form leicht verständlich. — Die Oberfläche der Gebilde ist glatt oder auch etwas himbeerähnlich. Das Epithel ist in keiner Weise verdickt, schält nur an einzelnen Stellen in kleinen Fetzen ab. Nirgend besteht der allergeringste Epitheldefekt, nirgend die geringste Sekretion oder Exsudation. — Die Umgebung dieser braunroten Gebilde ist absolut normal. Dieselben sind auch auf Druck in keiner Weise empfindlich.

Drückt man den Sondenknopf fest gegen die Oberfläche der Knoten, dann dringt man mit demselben leicht in das schwammige, weiche Gewebe ein. — An einzelnen Stellen, so am Ohrrande, am Lippenrande, sieht man diese Gebilde im frühesten Jugendzustande. Sie stellen kleine, papulöse, kegelförmige Erhebungen dar von blaßrosiger Färbung, die klinisch wenig Charakteristisches zeigen.

Den gleichen Befund, wie ich ihn eben am Gesichte geschildert, kann man am ganzen Körper erheben, besonders an den oberen und unteren Extremitäten. Es verteilen sich die Knoten folgendermaßen: Gesicht und Ohren 30, Hals 11, Arme 24, Beine 24, Rumpf 10, im ganzen 99.

Diagnose. Folgende Momente sind für die Diagnose von Wichtigkeit: Beginn des Leidens im Kindesalter; sehr langsames Wachstum von braunroten, über die Umgebung erhabenen, weichen, dem andringenden Sondenknopf nicht Widerstand leistenden, von normaler Epidermis überzogenen, schmerzlosen, vornehmlich über Gesicht und Extremitäten in sehr großer Zahl ausgebreiteten Tumoren von Linsen- bis Kirschgröße.

Es könnten wohl nur wenige Leiden hier in Frage kommen:

1. Adenome der Talgdrüsen. Diese können ähnlich aussehen, sind aber durch die weiche Konsistenz der vorliegenden Gebilde leicht auszuschließen.

2. Sarkome. Dagegen spricht neben dem Aussehen der Knoten vornehmlich die langsame Entwicklung und das

Fehlen jeder Tendenz zu Destruktion und zu Metastasenbildung in inneren Organen, die, soweit nachweisbar, gesund sind, sowie zu malignem Einwirken auf das Allgemeinbefinden.

3. Syphilis. Der langsame Verlauf, die Disseminierung, welche ja tertiären Produkten, die allein hier in Frage kämen, gewöhnlich nicht eigen ist, die Persistenz ohne jede Neigung zur Rückbildung oder zum Zerfall, die weiche Konsistenz des Gewebes, das Fehlen jedes sonstigen Zeichens ererbter oder erworbener Syphilis, endlich die Anamnese lassen die Syphilis ausschließen.

4. Tuberkulose. Die Hauttuberkulose tritt in den verschiedensten Gestaltungen auf; welcher Form derselben wäre nun der vorliegende Fall einzureihen? Von vornherein auszuschließen ist die *Tuberculosis cutanea ulcerosa* und das *Serophuloderma tuberosum et ulcerosum*. — Wie ist es aber mit dem so vielgestaltigen Lupus? Was von vornherein für denselben spricht, ist das Alter der Patientin im Beginne der Erkrankung, ferner die Konsistenz des Gewebes, das leichte Eindringen des Sondenknopfs, was ja für Lupus gerade etwas Typisches hat. Auch die Chronizität des Leidens stimmt mit dem Lupus, wenngleich es höchst wunderbar ist, daß in dem Zeitraum von fast sechs Jahren weder Ulceration, noch fibromatöse Degeneration eingetreten ist. Suchen wir aber in diesem Falle nach dem charakteristischen Initialherde des Lupus, nach den eigentlichen Lupusknötchen, den verfärbten, in oder unter dem Niveau der umgebenden Haut liegenden, wenig resistenten Flecken, dann ist das ein vergebliches Bemühen. Wir haben hier von vornherein eine kleine papulöse Erhebung ohne jegliche Entzündung in der Umgebung. — Allerdings bietet uns die als *Lupus tumidus* bezeichnete Lupusform ein ähnliches Bild, wie einzelne der größeren Knötchen in diesem Fall, aber dieses hat eine andere Lebensgeschichte, eine andere Lebensdauer, eine andere Beständigkeit; die ältesten Knötchen zeigen heute, abgesehen von ihrem Wachstum dasselbe Gepräge wie die jüngsten. Und dazu die Disseminierung. Ein *Lupus tumidus* ohne jedes Lupusknötchen, mit dieser Unveränderlichkeit, in dieser Disseminierung ist wohl kaum beobachtet. — Auch der *Lupus papillomatosus* und *verrucosus* ist auszuschließen; die zur Ausbildung des papillären Baues führende Epithelwucherung, die Hyperkeratose wie die Akanthose fehlen hier vollkommen.

Die *Tuberculosis verrucosa cutis* kommt hier wegen des Krankheitsbildes, wie wegen ihres Verlaufes und ihrer regionären Ausbreitung auch nicht in Frage. —

Kurzum, einer bekannten Form von Hauttuberkulose, einschließlic den in jüngster Zeit von RIEHL und DOUTRELEPONT beschriebenen Formen, ist dieser Fall nicht einzu-reihen. Aber deshalb ist es durchaus nicht ausgeschlossen, daß es sich um eine Tuberkulose handelt, über deren Polymorphie auf der Haut wir aufgehört haben zu staunen. Ich nahm auch keinen Anstand, insbesondere auch mit Rücksicht auf die Konsistenz des Gewebes, Tuberkulose in diesem Falle klinisch zu diagnosticieren. Zur Bestätigung mußten natürlich die mikroskopische Untersuchung und das Impfexperiment herangezogen werden. Die histologische

Untersuchung ergab den Befund eines Granuloms, wie wir ihn für die Tuberkulose für charakteristisch halten. Ausgezeichnet ist die tuberkulöse Granulationsneubildung in diesem Falle erstens durch die scharfe Begrenzung in der Tiefe wie nach den Seiten hin, sowie durch den Sitz in der oberen Coriumschicht. Nur fand man zuweilen, von der Neubildung ausgehend, einen in die tieferen Schichten eindringenden Zellstrang, der wie ein Stiel erschien. Diesen Strang konnte man auch beim Ausschaben mit dem scharfen Löffel makroskopisch erkennen. Von Zerfall, von Verkäsung war entsprechend der klinischen Beobachtung nichts zu entdecken. Das Epithel ist vollkommen normal. — Die Jagd auf Tuberkelbacillen war eine vergebliche, jedoch gestehe ich, daß ich derselben nicht mit zu großem Eifer obgelegen habe, da ja ein negativer Befund auch bei anderen Formen von Hauttuberkulose nichts Seltenes und auch dem positiven Impfexperiment gegenüber bedeutungslos ist. Zur Impfung excidierte ich unter sorgsamem Kautelen einen Knoten, den ich in sterilem Glase Herrn Professor NAUWERK übergab, der die Güte hatte, die Implantation desselben in die Bauchhöhle von Tieren auszuführen.

Sein Bericht lautet:

»Am 20. 2. 95 habe ich mit dem histologisch als tuberkulös erkannten Hautstückchen ein Meerschweinchen und ein Kaninchen intraperitoneal geimpft. Das Meerschweinchen starb den 22. 3. 95 und zeigte bei der Sektion an den verimpften Fremdkörper sich anschließende Tuberkulose des Peritoneums, der Leber, Milz und einiger Lymphdrüsen des Bauchraums mit mäßig zahlreichen Tuberkelbacillen. Das Kaninchen war zu derselben Zeit krank, lag viel auf der Seite, erholte sich wieder etwas, magerte aber allmählich sichtbar ab. Am 26. 4. 95 wurde es getötet. Die Sektion ergab auch hier eine Tuberkulose mit ähnlicher Ausbreitung; auch in der Lunge Miliartuberkeln.«

Mit diesem Befunde des Herrn Professor NAUWERK ist die klinische Diagnose bestätigt. Wir haben also zweifellos hier eine Hauttuberkulose, die meines Wissens eine ganz neue Form darstellt, am nächsten wohl dem Lupus steht. Ich möchte vorschlagen, sie zu bezeichnen als: *Tuberculosis cutanea framboesiodes disseminata*.

Therapie. Sämtliche Knoten werden entfernt, teils durch Excision, teils durch Exkochleation und Thermokauter. Einige Knoten im Gesicht werden mit Erfolg mittels Elektrolyse behandelt. Die Wunden heilen glatt. Von Interesse ist es, daß einzelne Narben am Arme, wo nach Excision keine prima intentio eingetreten, eine keloidartige Beschaffenheit annehmen. Man hat dasselbe nach Excision von Lupus mit oder ohne Transplantation in letzter Zeit häufiger beobachtet. — Es wird abgewartet werden müssen, ob und inwieweit Nachschübe in diesem Falle auftreten werden.

Nachtrag. Nach einem Jahre war ein kleiner Teil der entfernten Knoten recidiviert. Sie wurden durch Ausschaben und Chlorzinkätzung beseitigt. Neue Knötchen hatten sich nur zwei gebildet.

A peculiar form of Tuberculosis of the skin (Tuberculosis cutanea framboesoides disseminata).

By

Dr. JESSNER (Königsberg i. Pr.).

History. Gertrude F., aged 15 years, landowner's daughters, suffers from no hereditary taint; parents and eight brothers and sisters are still living. The patient had measles when a child and suffered temporarily from ear discharge and a scurfy scabbing of the face. The present illness began at nine years old with the appearance of a nodule on the face to the right of the nose, which was followed in the course of a year by numerous others on the head, buttocks and extremities. The nodules were of a red colour and grew steadily but extraordinarily slowly; neither they themselves nor the surrounding skin was painful, nor was there ever any paræsthesia, such as itching etc. No nodule was ever observed to disappear or diminish in size nor was there ever any ulceration or lesion of the cutaneous surface, which only here and there scaled a little. — The general health of the patient was always good. Numerous drugs and among others arsenic, had been ordered in vain by different people. Some of the nodules were burnt away from the face two years ago; but some of them have reappeared on the same places.

Present condition. (Dec. 28th, 1895). The patient is somewhat pale but is otherwise well-developed; powerful muscles but not much fat. The pulse is full, of normal frequency, nothing abnormal to be found in the internal organs, no swelling of glands. One is at once struck by a number of nodular tumours on the face and similar ones are also found on the buttocks and extremities. The nodules have a reddish-brown tint and are all more or less raised above the level of the surrounding skin; the larger project hemispherically whilst the latter are more conical. The base of the nodule is in most cases nearly circular with a diameter from about 2–10 mm ($\frac{1}{12}$ — $\frac{5}{12}$ in.). One finds, however, also larger tumours with oval base, but on accurate observation they are found to arise from the confluence of several circular lesions; the borders sink down as shallow depressions of the surface, as may be seen in the plate in the case of the largest tumour of the left cheek. Behind the ear are two somewhat flattened and polypus-like nodules which are attached by broad thin peduncles. But as these are situated on the boundary between the auricle and the skull; their form is easily explicable from their local relations. The surface of the growth is either smooth or somewhat like that of a raspberry. The epithelium is in no way thickened and only desquamates a little here and there in fine fragments. There is no defect in the epithelium nor the least secretion or exudation anywhere. The neighbourhood of these reddish-brown growths is quite healthy and the growths themselves are not in the slightest degree sensitive to pressure. If one presses firmly on the surface of a nodule with the end of a probe, it sinks easily into the soft spongy tissue. In isolated places, as on the margins of the ears and lips, one can observe the lesions in the earliest stage. They appear as little, conical, papular elevations of a pale pink colour, and showing nothing very characteristic clinically. The same condition as I have depicted on the face is to be found on the whole body, especially on the upper and lower extremities. The nodules are thus distributed: Face and ears 30, neck 11, arms 24, legs 24, buttocks 10, altogether 99.

Diagnosis. The following points are of importance in diagnosis; The beginning of the disease in childhood; the very slow growth of reddish-brown tumours varying in size from that of a lentil to that of a cherry. They are raised and soft, offering slight resistance to the

pressure of a probe, and are painless, covered with normal epidermis and scattered in great numbers especially over the face and extremities. Only a few diseases can here come into consideration.

1. Adenomata of the sebaceous glands. These might simulate the present lesions in appearance, but may be easily excluded by the soft consistence of the growths under discussion.

2. Sarcomata. Against such a diagnosis we have in addition to the appearance of the nodules, the very slow development, the lack of all tendency to break down or to form metastases in internal organs, which are as far as one can judge normal, and the absence of any malignant influence on the general health.

3. Syphilis. This must be excluded for the following reasons: The slow evolution and the wide area of distribution are not characteristic of tertiary syphilis, which alone could demand consideration. The persistence without any tendency to resolution or destruction, the soft consistence of the tissue, the absence of all other signs of hereditary or acquired syphilis and lastly the history.

4. Tuberculosis. Cutaneous tuberculosis appears in the most widely different forms; under which form is the present case to be classified? Tuberculosis cutanea ulcerosa and scrophuloderma tuberosum et ulcerosum must at once be excluded. How does the matter stand with regard to the Protæan Lupus? In the first place the following points are in favour of it: The age of the patient at the commencement of the disease, the consistence of the tissue and the easy yielding to the probe, which is exactly characteristic of Lupus. Then the chronicity of the disease also is in agreement, although it is extraordinary that in a period of nearly six years neither ulceration nor fibromatous degeneration has taken place. But when we come to look in this case for the characteristic initial lesion of Lupus, the true Lupus nodule, the discoloured spot lying either at or under the level of the surrounding skin and offering so little resistance, then must we look in vain. We have here from the start a small papular elevation without any surrounding inflammation. Certainly that form of Lupus known as Lupus tumidus gives us a similar picture to that of some of the larger nodules in this case, but this disease has another life-history, another period of duration, another persistence; the oldest nodules here show, apart from their growth, the same stamp as the youngest. Added to this is the dissemination. A lupus tumidus without a single Lupus nodule, with this immutability and with this distribution, has certainly hardly been observed. Lupus papillomatous and verrucosus must also be excluded; there is a complete absence of epithelial overgrowth which leads to the papillary formation, both as to Acanthosis and Hyperkeratosis. Tuberculosis verrucosa cutis cannot come into consideration, as well from its clinical appearances as from its course and distribution.

In short, this case cannot be classified under any of the known forms of cutaneous Tuberculosis, even including the most recently described forms of Riehl and Doutreleont. But this does not therefore exclude the possibility of our having to deal with a form of Tuberculosis over the polymorphism of which we have ceased to be astonished. I had no hesitation, especially in consideration of the consistence of the tissues, to make the diagnosis of tuberculosis in this case. In confirmation of this, microscopic examination and inoculation experiments had, of course, to be superadded. The histo-

logical examination showed a granuloma such as we consider characteristic of Tuberculosis. The tuberculous nature of the granulation neoplasm is distinguished in this case both by the sharp limitations below and at the sides, as well as by its seat in the upper layer of the corium. Only, one found in addition a column of cells starting from the neoplasm and penetrating like a stalk into the deeper layers. This column could be also recognised macroscopically when the nodule was scraped out with the sharp spoon.

Coinciding with our clinical observation, there was no softening or caseation to be found microscopically. The epithelium was quite normal. The hunt for tubercle bacilli was unsuccessful, but I confess that I did not undertake it with too great an enthusiasm, since a negative result is not uncommon in other forms of Tuberculosis and is without importance in the face of a positive result with inoculation. For inoculation I cut out a nodule with the most careful precautions, and gave it in a sterile glass to Professor NAUWERK, who had the goodness to carry out the implantation of it himself into the peritoneal cavities of animals. His report is as follows: On 20th February, 1895, I inoculated a guinea-pig and a rabbit with the morsel of skin diagnosed as tuberculous histologically. The guinea-pig died the 22nd March, 1895, and shewed post mortem, connected with the inoculated foreign body, tuberculosis of the liver, spleen and lymphatic

glands of the peritoneum, with moderately numerous tubercle bacilli. The rabbit was ill at the same time, lay a great deal on its side, and rallied somewhat but slowly, visibly wasted. On the 26th April, 1895, it was killed and shewed Tuberculosis of similar distribution; there was also miliary tubercle of the lung. With this result of Professor NAUWERK's the clinical diagnosis is justified. So that we have here a cutaneous Tuberculosis, which, according to my knowledge, shews a completely new form, certainly being most closely related to Lupus. I would propose to designate it by the name of: Tuberculosis cutanea frambesioides disseminata.

Treatment. All nodules were removed, some by excision, some by enucleation and thermocautery. Some in the face were successfully treated by electrolysis. The wounds healed smoothly. It is interesting to note that isolated scars on the arm, where after excision first intention was not obtained, took on a cheloidal quality. The same has been observed frequently in Lupus lately after excision, with or without transplantation. We shall have to wait to see if at all or in what degree relapses will occur.

Supplement. After a year a small proportion of the removed nodules had relapsed. They were destroyed by scraping and cauterizing with zinc chloride. Only two new nodules had formed.

Sur une forme particulière de tuberculose cutanée (Tuberculose cutanée frambœsiforme disséminée).

Par le

Dr. JESSNER (Königsberg).

Anamnèse. Gertrude F., âgée de 15 ans, fille de propriétaires, ne présente aucun antécédent héréditaire spécial; les parents et huit frères et sœurs sont en bonne santé. Enfant elle a eu la rougeole, puis un écoulement d'oreille et a présenté des taches de la peau. — L'affection actuelle débuta à neuf ans, un nodule apparut à droite du nez, et les années suivantes de nouveau se développèrent sur la tête, le dos et les extrémités. Les nodules étaient de couleur rouge, croissaient continuellement, mais avec la plus grande lenteur; ni eux, ni les régions voisines n'offraient aucune douleur; on n'observe jamais de paresthésies, par exemple du prurit. On ne constata pas non plus de disparition ou de diminution d'aucun nodule, ni de formation de tumeur ou de lésion de la surface cutanée, à part quelques points de desquamation. — L'état général de la malade resta bon. De nombreux médicaments, dont l'arsenic, furent ordonnés en vain. Quelques nodules du visage ont été cautérisés il y a deux ans, mais ils sont repoussés en partie.

État actuel (28. XII. 1895). La jeune fille est un peu pâle, mais bien développée, la musculature est puissante, le système adipeux peu marqué. Poux plein, fréquence normale. Rien de particulier dans les viscères, pas d'adénopathies. On constate à première vue une série de tumeurs nodulaires sur le visage, le dos, les extrémités.

Les nodules sont d'un brun rougeâtre, plus ou moins saillants au dessus du plan de la peau saine; les plus gros ont une forme hémisphérique, les plus petits sont coniques. La base des nodules est à peu près circulaire, leur diamètre oscille entre 2 et 10 mm. On trouve cependant de plus grosses tumeurs à base plus large; si on les examine de près on constate qu'ils sont dus à la confluence de plusieurs formations arrondies; les bords sont peu élevés comme on peut le reconnaître sur la plus grosse tumeur de la joue droite. Derrière les oreilles se trouvent deux nodules un peu aplatis, polyipiformes; ils naissent à la limite des muscles auriculaires et des os de la tête. — La surface des lésions est lisse ou un peu frambœsiforme. L'épiderme n'est pas épais, mais se dispose en quelques points en petits lambeaux. Nulle part on ne constate la moindre absence d'épiderme, nulle part de sécrétion ou d'exsudation. La périphérie de ces formations d'un brun rouge est absolument normale. A la pression il n'existe aucune sensibilité.

Si l'on presse ou moyen de l'extrémité d'une sonde sur la surface des nodules, on pénètre facilement dans un tissu mou, fongueux. — En quelques points, à la limite de l'oreille, à la limite des lèvres on voit les lésions à leur stade initial. Ce sont de petites saillies papuleuses mamelonnées d'une couleur rose pâle, ayant au point de vue clinique peu de caractères précis.

Sur les extrémités supérieures et inférieures on trouve le même aspect qu'au visage. — Les nodules se répartissent de la manière suivante: Visage et oreilles 30, cou 11, bras 24, jambes 24, dos 10, en tout 99.

Diagnostic. Les éléments importants du diagnostic sont: le début dans l'enfance — le développement très lent de tumeurs d'une couleur brun rouge, saillantes, molles, ne résistant pas à la pression d'une sonde, entourées d'épiderme normal, non douloureuses, très nombreuses, prédominant sur le visage et les extrémités et dont la grosseur varie de celle d'une lentille à celle d'une cerise.

Peu d'affections peuvent être mises en cause.

1. *Adénomes sébacés.* Ils peuvent bien avoir le même apparence, mais doivent être éliminés à cause de la consistance molle.

2. *Sarcome.* Outre l'aspect clinique il faut objecter le développement lent, le manque de tendance à la destruction et à la formation de métastases dans les organes internes, qui paraissent absolument sains, l'absence d'altération de l'état général.

3. *Syphilis.* La marche lente, la dissémination, qui n'appartient pas aux produits tertiaires, qu'on peut seuls mettre en jeu, la persistance, l'absence de toute tendance à une retrocession ou à une destruction, la consistance molle du tissu, l'absence de tout signe de syphilis acquise ou héréditaire, enfin l'anamnèse permettent d'exclure la syphilis.

4. *Tuberculose.* La tuberculose cutanée est tout à fait multiforme; quelle est celle de ses variétés qui peut être incriminée? Il faut d'emblée exclure la tuberculose ulcéreuse et le scrofuloderme tuberculeux ou ulcéreux. — Mais que dire du lupus? Ce qui parle d'abord pour ce diagnostic, c'est l'âge de la malade au début de l'affection, la consistance du tissu, la pénétration facile d'une sonde, qui est presque caractéristique du lupus. La marche chronique de la maladie s'accorde avec celle du lupus, quoiqu'il soit surprenant que dans une période de six années il n'y ait eu ni dégénérescence fibreuse, ni ulcération. Il est inutile de rechercher ici le foyer initial, la lésion élémentaire, le nodule du lupus, les taches colorées situées au niveau ou au dessous de la peau voisine, peu résistante. Ici il s'agit à l'origine de petites saillies papuleuses sans aucune inflammation périphérique. — Du reste la forme du lupus nommée »lupus exubérant« nous donne un aspect semblable, comme certains des plus gros nodules dans notre cas, mais ici on constate une autre évolution, une autre fixité; les nodules les plus anciens ont exactement les mêmes caractères que les plus jeunes. Ajoutons la dissémination. Le »lupus exubérant« sans nodules lupiques vulgaires, disséminé, est d'une observation exceptionnelle. — Le lupus papillomateux et verruqueux doit être éliminé; on ne constate ici ni la prolifération épithéliale, ni l'hyperkeratose, ni l'acanthose.

La tuberculose verruqueuse n'est pas en cause, en raison de l'aspect de l'affection, de sa marche et de sa distribution.

En somme notre cas ne peut être rangé dans un type classé de tuberculose cutanée en comprenant même les formes récemment décrites par RIEHL et DOUTRELEPONT. Ce n'est pas une raison d'éliminer la tuberculose, car nous sommes éclairés sur sa polymorphie lorsqu'elle atteint la peau. Je n'hésitai pas à porter le diagnostic en me fondant surtout sur la consistance du tissu. Il fallait évidemment le confirmer par l'examen histologique et l'inoculation. Au microscope on trouva un granulome, tel qu'on le remontre dans la tuberculose. La neoformation de tissu tuberculeux est remarquable par ses limites nettes dans la profondeur et sur les bords, ainsi que par le siège dans les couches supérieures du derme. En quelques points on trouve près de la neoformation une traînée cellulaire pénétrant les couches profondes. Cette disposition se reconnaissait macroscopiquement par le curetage. Nulle part on ne trouvait de necrose ni de cification. L'épiderme est normal. — On ne trouva pas de bacilles tuberculeux: je dois faire remarquer que je n'ai pas mis une insistance extrême à les chercher, car leur absence dans les autres formes de la tuberculose cutanée n'a rien d'exceptionnel, et n'a pas d'importance, lorsque le résultat de l'inoculation est positif. J'enlevai un nodule qui fut remis dans un verre stérilisé au professeur NAUWERK qui eut la bonté de faire l'inoculation dans la cavité abdominale des animaux.

L'observation expérimentale fut la suivante:

J'ai inoculé le 20 février 1895 un fragment cutané reconnu microscopiquement comme tuberculeux dans la cavité péritoneale d'un cobaie et d'un lapin. Le cobaie mourut le 22 mars, et montra de la tuberculose du péritoine, du foie, de la rate et des ganglions de la panse avec des bacilles tuberculeux en abondance modérée. Le lapin déjà malade maigrissait à vue d'oeil. Il fut tué le 26 avril. Ici aussi tuberculose — tubercules miliaires du poumon.

Ces expériences de M. le Prof. NAUWERK confirment le diagnostic clinique. L'existence d'une tuberculose cutanée n'est pas douteuse; il s'agit d'une forme nouvelle, très voisine du lupus. Je proposerai de la nommer: tuberculose framboisiforme disséminée de la peau.

Traitement. Certains nodules furent traités soit par l'excision, soit par la cautérisation. Certains nodules du visage furent traités avec succès par l'électrolyse. Les plaies guérirent et restèrent lisses. Quelques cicatrices du bras qui n'avaient pas guéri par première intention devirent chéloïdiennes. Récemment, on a observé souvent ce fait après l'excision du lupus, avec ou sans greffe. Restera à savoir s'il y aura de nouvelles poussées dans la suite.

Suite de l'observation. Au bout d'un an une petite partie de nodules enlevés récidivèrent. Ils furent traités par le curettage et le chlorure de zinc. Deux nodules nouveaux sont seuls à noter.

Über „Horn-Krebs“.

Von

Professor V. MIBELLI-Parma.

Krankengeschichte. — Marie B., Witwe, Bäuerin, von Collecchio bei Parma. Die Patientin ist von mittlerer Statur und regelmäßiger Skelettbildung; der Ernährungszustand ist schlecht, die Muskelmassen schwach entwickelt und der Panniculus fehlt beinahe vollständig. Haut von brauner Farbe, dünn und runzelig, besonders am Halse und an den Wandrücken, überall in breiten Falten leicht abhebbar und auf der Unterlage weithin verschiebbar; Haare dicht, glatt, grau. Die Gesichtszüge der interessanten Alten sind trotz der vielen Runzeln regelmäÙig und der Ausdruck eher einnehmend. Doch nicht allein wegen dieser Runzeln und der wegen Mangels an Backenzähnen eingezogenen Wangen macht das Gesicht einen alten Eindruck, sondern wegen der allgemeinen Atrophie der Haut, die besonders an der Stirn stark ausgesprochen ist.

Status praesens vom 15. Juli 1894. Die Affektion, für welche die Patientin chirurgische Hilfe beanspruchte, ist ausschließlich an der Nase lokalisiert. Letztere ist etwas groß, adlerartig gekrümmt, sonst regelmäÙig, gerade und symmetrisch. Auf der Mitte des Nasenrückens, unmittelbar unterhalb des knöchernen Gerüsts, etwas nach links von der Mittellinie sieht man eine Verdickung etwa von der Größe einer halben Haselnufs, die sich um ungefähr einen Zentimeter steil erhebt, so daß sie mit dem Nasenrücken oben einen stark stumpfen, unten einen rechten Winkel bildet. Diese Verdickung hat eine etwas unregelmäÙige Form, sieht aber auch etwas kegelförmig aus, indem die Basis ziemlich breiter als die abgeflachte Spitze ist; sie zeigt eine gelblichbraune Färbung, welche sich nach der Basis hin verliert und in die dunkelbraune Farbe der umgebenden Haut übergeht. Beim Befühlen zeigt sie eine rauhe, trockene, hornartig harte Beschaffenheit. Obwohl fest in die Haut eingekleibt, läßt sie sich doch mit derselben leicht auf der knöchernen Unterlage verschieben. Die Haut, welche die Basis des Tumors umgibt, ist eine Strecke weit braunrot gefärbt, und zwar besonders nach links, und bildet dort eine unregelmäÙig geformte Plaque, die außer der roten Färbung kleine gelbliche Schüppchen und oberflächliche Epidermisdefekte zeigt; rechts in der Nähe der Basis sieht man eine etwas gefüllte, narbenartige Stelle. Druck auf die Haut und Verschiebung derselben verursachen nicht den geringsten Schmerz, und nur plötzliche Stöße sind etwas schmerzhaft. Niemals spontane Schmerzhaftigkeit, zuweilen Gefühl leichten Juckens an der Basis der Geschwulst, links.

Anamnese. Nach den Angaben der Patientin hätte sich

die Affektion erst vor drei oder vier Monaten entwickelt und wäre langsam bis zur gegenwärtigen Ausdehnung angewachsen. Sie versuchte nochmals die Geschwulst mit der Schere zu entfernen, konnte aber niemals mehr als kleine Partikelchen losbringen infolge der großen Resistenz des Gewebes. Nun aber steht andererseits fest, daß schon vor dem Zeitpunkte, wo diese hornige Neubildung entstand, die Patientin bereits 15 Jahre lang an einer hartnäckigen Affektion gelitten, welche jeder Behandlung trotzte und gerade an derjenigen Stelle auf der Nase ihren Sitz hatte, wo gegenwärtig der Tumor sich befindet. Da entstand zuerst ein rotbrauner Fleck von trockenem Aussehen, auf dem sich langsam gelblich-weiße adhärierende Schuppen bildeten, welche die Patientin entfernen konnte, ohne Exkorationen zu verursachen, aber unter Erscheinen eines kleinen Tropfen Blutes. Im Anfänge wurde sie erfolglos mit *Argentum nitricum* behandelt, später wurden mit etwas besserem Erfolge Auskratzen gemacht. Unter diesen Erscheinungen blieb die Affektion stehen, bis sich die oben beschriebene Anschwellung zu entwickeln begann. Es läßt sich nicht nachweisen, daß äußere Einflüsse auf die Stelle eingewirkt hätten, auf welche die primäre Hautaffektion zurückzuführen wäre; auch kann nicht mit Sicherheit festgestellt werden, ob ähnliche ätiologische Momente bei der Bildung der hornigen Neubildung im Spiele gewesen sind; die Patientin hatte schon längst jede Art von Behandlung abgebrochen, als sich diese zu entwickeln begann, und als einzige wahrscheinliche Ursache eines Reizzustandes konnte höchstens das mäÙige Kratzen gelten, zu dem sich die Patientin wegen eines übrigens nur mäÙigen und nicht kontinuierlichen Juckens verleiten lieÙ. Ob in der Jugend Akne oder Seborrhoe des Gesichtes und des Haarbodens bestanden, kann nicht festgestellt werden; Patientin behauptet, stets ganz gesund gewesen zu sein und weiß von keiner anderen Affektion zu berichten. Hereditäre Beanlagungen irgendwelcher Art fehlen; Patientin hat drei Söhne, die noch leben und gesund sind.

Am 15. Juli 1894 exidierte ich den ganzen Tumor nebst der Hautpartie, auf der derselbe saß. Auf die Wundfläche lieÙ ich häufig wechselnde Sublimatüberschläge machen, und nach 12 Tagen war sie vernarbt. Nach 3 Wochen aber hatte sich in der Nähe der Narbe, auf der linken Nasenhälfte, wo bereits früher Rötung und Abschuppung bestand, eine kreisrunde, scharf umschriebene Plaque ausgebildet, welche kaum größer war als eine Linse, im Zentrum aus erhabenen, wie ganz kleine Wärzchen aussehenden Schüppchen, in der

Peripherie aus trockenen, adhären den Schuppenlamellen bestand. Ich verordnete ein Resorcin-Lanolinment (5 : 20), das nach einigen Tagen erfolgreich wirken zu wollen schien. Vom ersten September an sah ich aber die Patientin für einige Monate nicht mehr.

Als ich sie nach dieser Zeit, am 11. Mai 1895, zum ersten Male wieder sah, bot sie ein Bild, wie es in der beigegebenen kolorierten Tafel dargestellt ist, die nach einer Photographie ausgeführt wurde.

Status praesens am 11. Mai 1895. — Ungefähr in der Mitte des Nasenrückens, etwas nach der linken Seite hin, sieht man eine fest in die Haut eingepflanzte Neubildung, die wie ein wirkliches Horn aussieht. Sie hat konische Form und mißt an der Basis 8 mm im Durchmesser; sie erhebt sich senkrecht an der linken Nasenhälfte und erreicht eine Länge von 17 mm, indem sie eine Richtung nach vorn und etwas nach links beibehält. Ihre Färbung ist an der Basis rötlich-weiß, wird dann rasch gegen oben hin braun und an der Spitze grau bis fast schwarz. Ihre Oberfläche ist glatt, aber nicht eben und zeigt fünf Längsfurchen, die sich über die ganze Länge des Kegels erstrecken und gleich weit von einander entfernt sind; die Konsistenz ist überall hart wie Horn. Die dem Hornkegel unmittelbar angrenzende Hornpartie zeigt wenig Veränderungen: rechts, wo die andere gleichartige Bildung bestand, welche letztes Jahr entfernt wurde, existiert eine glatte, flache, farblose Narbe; links sieht man eine kleine Strecke weit etwas Rötung und eine Gruppe von drei kleinen feuchten, wenig adhären den Krüstchen. Als einzige subjektive Erscheinung besteht leichtes Jucken an der Basis des Tumors und zwar gerade nach links hin, wo die genannten Krusten liegen.

Die Patientin erzählt deutlich, daß im September 1894 unter fortgesetztem Gebrauche der Resorcinalbe nach der Operation der Substanzdefekt sich rasch ausglich und die Narbe ausbildete, die immer noch sichtbar ist; doch bestand zur linken Seite der Narbe leichter Pruritus, wie oben bemerkt, und die beständige Bildung fetter, warzenartiger Schuppen. Im November begann dann die Bildung einer Verdickung von hornartigem Aussehen; seither ist dieselbe stets weiter gewachsen bis zu den jetzigen Dimensionen.

An demselben Tage (11. März 95) entfernte ich den Tumor, nach photographischen Aufnahmen in verschiedenen Stellungen, durch einen ziemlich tiefen Einschnitt, der die ganze »Wurzel« umfaßte. Seither habe ich die Patientin nicht mehr zu Gesicht bekommen.

Diagnose. Vor allem muß die Veränderung der Haut in der Nähe der hornartigen Bildung, die zuerst auftrat, berücksichtigt werden, ebenso der aus der Anamnese erhellende Umstand, daß die Patientin seit circa 15 Jahren an dieser Stelle eine Hautaffektion von beinahe demselben Aussehen aufwies, welche, obgleich scheinbar von mildem und unschuldigem Aussehen, doch allen therapeutischen Eingriffen Widerstand geleistet hatte. Diese Umstände sprechen dafür, daß

es sich eher um einen chronischen Neubildungsprozess, denn um einen einfachen seborrhoischen oder rein ekzematösen Katarrh gehandelt habe. Bekanntlich trifft man bei älteren Leuten öfters im Gesichte, besonders auf dem Nasenrücken, den Wangenvorsprüngen, den Schläfen eine eigene Hautaffektion an, die man gewöhnlich als Seborrhoea crustosa circumscripta (Akne sebacea concreta der älteren französischen Autoren) bezeichnet und die sich durch die Anwesenheit von braunroten, öfters scharf begrenzten und von gelblichen Borken überdeckten Plaques auszeichnen, welche sich unmerklich entwickeln und keine Tendenz zur Rückbildung zeigen. Man weiß ferner, daß bei Greisen, besonders wenn die Haut in seniler Atrophie begriffen, diese Plaques einen neuen bösartigen Charakter annehmen und sich in wirkliche Carcinome verwandeln. Nun aber erlauben uns die anamnestischen und objektiven Anhaltspunkte, welche auf unsere Patientin Bezug haben, die Annahme, daß die primäre Veränderung gerade in einer Form der erwähnten Akne crustosa circumscripta bestanden habe; offenbar hat sich dieselbe schon frühzeitig in ein Carcinom umgewandelt, als sich auf ihr der erste Hornkegel entwickelte, und hat sich dann die krebsige Neubildung über jene benachbarte kleine Stelle ausgebreitet, auf der sich dann die zweite bildete, die noch besser entwickelt war. Hierfür sprechen auch das Alter der Patientin und die Zeichen von seniler Involution auf ihrer Haut. Demnach wäre auch vom klinischen Standpunkte aus berechtigt die Diagnose, »auf einem Carcinom sich entwickelnde Hauthörner« oder »Horn-Krebs«.

Histologischer Befund. Eine weitere Stütze für unsere Diagnose liefert uns die histologische Untersuchung beider excidierten Hautstücke. Auf senkrecht zur Hautoberfläche angelegten Schnitten finden wir nämlich an der Basis des Kegels die typische Struktur des retikulären Carcinoms mit hyaliner Degeneration und Krebsperlen. Ferner erkennt man Veränderungen der Talgdrüsen, welche deutlich zeigen, daß letztere an der atypischen Epithelproliferation des Carcinoms teilnehmen.

* * *

Die Kombination des Carcinoms mit dem Hauthorn ist eine längst bekannte Tatsache: LEBERT hat sie in seiner Statistik in 12 % aller von ihm aus der Litteratur gesammelten Fällen von Hauthörnern konstatiert; nach der klassischen Arbeit von LEBERT sind dann noch einige andere Fälle mitgeteilt worden (FRÖHLICH, NEUMANN). Meist ist das Hauthorn die primäre Erscheinung, und das Carcinom entwickelt sich erst sekundär auf ihm als Komplikation. Das umgekehrte Verhältnis ist selten und wurde an der Glans und am Scrotum beobachtet; an anderen Körperstellen kommt es nur ausnahmsweise vor. Unser Fall bietet deshalb ein doppeltes Interesse, einmal wegen des Recidivs nach vollständiger Exstirpation und der relativ beträchtlichen Ausdehnung, den die Affektion angenommen, ferner wegen seiner großen Seltenheit hinsichtlich seiner Entstehung aus einem Carcinom und seines Sitzes.

On Horn-Cancer.

By

Professor V. MIBELLI (Parma).

Description of patient. Marie P. Widow, peasant from Collecchio near Parma. The patient is of middle height and symmetrical bony development; the nutrition is poor, the muscular system badly developed, and the Panniculus is almost entirely absent. The skin is brown, thin and wrinkled, especially on the neck and the backs of the hands; it is everywhere easily lifted up in broad folds and may be freely moved upon the subjacent structures; the hair is thick, straight and gray. The features of this interesting old woman are regular in spite of her many wrinkles, and her expression is good-tempered. But it is not only on account of the wrinkles and the cheeks sunken from loss, of molars that the face has an old look, but because of the general atrophy of the skin, which is especially marked on the face.

Present state 15th July, 1894. The affection for which the patient sought surgical aid is localised exclusively on the nose, which is rather large and aquiline, but otherwise regular, straight and symmetrical. On the middle of the nose, immediately below the bony part and somewhat to the left of the median line, a thickening about the size of a hazel-nut is seen, which projects abruptly for about a centimetre, so that it makes a strongly obtuse angle with the nasal surface above and a right angle below. This thickening has a rather irregular shape, but looks somewhat the shape of a truncated cone, the base being a little broader than the flattened apex; it is of a yellowish-brown colour, which deepens towards the base and blends with the dark-brown colour of the surrounding skin. On palpation it is of a rough, dry, horny hard consistence. Although attached firmly to the skin, it is freely movable over the underlying bone. The skin surrounding the base of the tumour is coloured brown for a short distance and, especially to the left, forms an irregular plaque which shows, as well as the red colour, little yellow scales and superficial lesions of the epidermis; to the right, near the base of the tumour, one sees a somewhat swollen, cicatricial spot. Pressure on the skin and sliding it sideways do not cause the slightest pain, which is only produced by sudden blows. There is never spontaneous pain, only sometimes a slight itching on the left side of the base.

History. According to the patient's statement, the affection had begun about four or five months ago and had gradually grown to its present dimensions. She tried repeatedly to remove the growth with scissors, but could never get off more than little bits owing to the resistance of the tissue. On the other hand, however, it is certain that before the time when this horny growth originated, the patient had already for fifteen years suffered from an obstinate affection, which persisted on her nose in spite of all treatment in the position where the tumour now grows. There came first a reddish-brown spot of dry appearance, which became gradually covered with yellowish-white adherent scales, which the patient could remove without making an excoriation but with the appearance of a small drop of blood. At first it was unsuccessfully treated with nitrate of silver, later it was scraped with better results. With these appearances the affection remained stationary until the beginning of the development of the above described tumour. It cannot be proved that outer influences had acted on the place, to which the primary skin affection is to be ascribed; neither can it, with certainty, be shewn whether similar etiological moments came into play in the production of the horny growth; the patient had long since given up all treatment when this began to develop, and as the only probable cause of irritation there was the moderate scratching to which the patient was led by a

moderate and occasional itching. Whether in her youth she had any acne or seborrhœa of face or scalp cannot be decided; the patient affirms that she was quite healthy and can tell us of no other disease. There is a complete absence of all hereditary taint and the patient has three living and healthy sons. On July 15th 1894 I excised the tumour together with the surrounding skin from which it grew. I dressed the surface of the wound with sublimate compresses frequently changed and it healed in 12 days. After three weeks, however, a circular, sharply defined patch had formed near the scar on the left side where already before there was redness and desquamation. This patch was hardly as big as a lentil and was made up in the centre of small, wart-like scales and in the periphery of dry, adherent, lamellated flakes. I ordered a resorcin-lanolin ointment (5:20) which seemed after a few days to work well. From the first of September I saw the patient no more for some months. When I saw her again (11th May 1895) she presented the appearance which is shewn in the accompanying coloured plate taken from a photograph.

Present condition. 11th May 1895. There is a growth firmly embedded in the skin, and looking like a genuine horn on the middle of the nasal ridge, slightly to the left side. It is conical in form, and measures across the base 8 mm in diameter; it rises vertically from the left half of the nose and reaches a length of 17 mm with a direction forwards and to the left. The colour is reddish-white at the base, merging into brown above and gray to nearly black at the tip. The surface is smooth but not flat, shewing five longitudinal furrows which are equidistant and run the whole length of the cone; the consistence is as hard as horn all over. The skin bordering on the horny cone shews few changes; to the right, where the similar condition was present a year ago and removed, there is a smooth, flat scar; to the left, there is a small area of redness and a group of damp, slightly adherent crusts. The only subjective symptom is a slight itching at the base of the tumour, and that especially at the left side where the above-described crusts are. The patient distinctly asserts that in September 1894, under the continued use of resorcin ointment, the loss of substance quickly filled up and the cicatrix which is still visible formed; but there remained, as noted above, a slight itching on the left side of the scar and the persistent formation of greasy, warty scales. In November, a formation of horn-like thickening commenced, and since then it has continually increased up to its present dimensions. On the same day (11th March 1895), after having photographs taken in different positions, I removed the tumour by a fairly deep incision which embraced the whole 'root'. Since when the patient has not come under observation.

Diagnosis. First and foremost, we must take note of the changes in the skin in the neighbourhood of the horny growth, as well as of the circumstance in the history of the patient's having a skin disease of almost similar appearance in this situation for about 15 years, which affection although apparently of mild and innocent aspect resisted all therapeutic efforts. These circumstances point rather to a chronic neoplasm than to a simple seborrhœic or purely eczematous catarrh. It is well known that one finds in old people frequently on the face and especially on the nose, cheekbones and temples, a peculiar skin affection, generally known as *Seborrhœa crustosa* (*Acne Sebacea concreta* of the older French writers), and characterised by the presence of reddish-brown plaques, often sharply defined and covered with yellowish crusts, developing insidiously and shewing no tendency to

resolution. Further one knows that in old people, especially when the skin shews senile atrophy, these plaques may take on a malignant character and develop into actual carcinoma. Now the facts in the history and examination relative to this in our patient, allow us to accept it as true, that the primary changes were exactly those of acne crustosa circumscripta: this had obviously run on early into a carcinoma, when the horny cone developed, and the cancerous growth had then spread to the second little spot on which the second one grew and which was better developed than the first. In favour of this are the age of the patient and the senile degeneration of her skin. According to which, the diagnosis would be justified from a clinical standpoint as, "Cutaneous horns developing on a carcinoma" or "Horn-carcinoma".

Histological condition. The histological examination lends further support to our diagnosis in the case of both excised portions of skin. In vertical sections we find at the base of the cone, the typical

structure of an alveolar Carcinoma with hyalin degeneration and cell nests. Further one finds changes in the sebaceous glands, shewing clearly that these share in the atypical, carcinomatous, epithelial proliferation.

The combination of carcinoma with cutaneous horn is already well known: LEBERT has recorded it as 12% in his statistics of cases collected from all the literature; since the classical work of LEBERT other cases have been recorded (FRÖHLICH, NEUMANN). Generally the cutaneous horn is the initial lesion, and the cancer develops secondarily as a complication. The reverse is rare, and has been observed on the glans and scrotum; in other situations it is of quite exceptional occurrence. Our case offers therefore a double interest, first, on account of the relapse after complete removal and the relatively considerable area which the disease affected, secondly, on account of its great rarity in relation to its origin from a carcinoma, and its position.

Sur un fait de corne cancéreuse (Horn-Krebs).

Par le

Professeur MIBELLI-Parme.

Histoire de la malade. Marie B., veuve, paysanne de Collecchio près de Parme. La malade est de taille moyenne — le squelette est normal; l'état de nutrition est mauvais, la musculature peu développée, le pannicule adipeux presque complètement absent. La peau est d'une coloration brune, mince et rugueuse, partout on peut la soulever en larges plis et la déplacer sur les parties profondes. La chevelure est serrée, mate, grise. Les traits du visage de cette intéressante vieille femme sont réguliers malgré les nombreuses rides, et l'expression plutôt agréable. Du reste le visage paraît âgé non seulement à cause des rides et des joues plissées, par l'absence de dents, mais aussi grâce à l'atrophie générale de la peau, marquée surtout au niveau du front.

Etat actuel à partir du 15 juillet 1894. L'affection pour laquelle la malade demande les soins chirurgicaux est localisée exclusivement au nez. Celui-ci est volumineux, aquilin, mais régulier, droit et symétrique. Au milieu de la face dorsale du nez, immédiatement au-dessous de la partie osseuse, un peu à gauche de la ligne médiane, on voit un épaississement de la grosseur d'une demi-noisette, qui fait une saillie verticale d'un centimètre à peu près de sorte qu'il forme avec le nez un angle fortement obtus en haut, et droit en bas. Cet épaississement a une forme un peu irrégulière, mais a peu près conique, la base plus large que le sommet aplati; celui-ci a une coloration d'un jaune brun, qui disparaît vers la base pour laisser place à la coloration d'un brun sombre de la peau. Au toucher elle montre une consistance dure, sèche, cornée. Bien que solidement insérée dans la peau elle peut être facilement soulevée en même temps que celle-ci au dessus du plan osseux. La peau qui entoure la base de la tumeur est d'une coloration rouge brun dans une certaine étendue et surtout à gauche, et forme une plaque irrégulière qui ne montre ni squames jaunes ni altérations épidermiques superficielles; à droite près de la base on voit une place d'aspect cicatriciel. Quand on presse sur la peau et quand on la soulève, on ne cause aucune douleur, si faible soit elle, et seulement un coup brusque est un peu douloureux. Jamais il n'y a de douleur spontanée, parfois un peu de démangeaison à la base de la tumeur à gauche.

Anamnèse. D'après ce que dit la malade, l'affection s'est développée il y a trois ou quatre mois, et peu à peu, lentement a pris l'extension actuelle. Plusieurs fois elle chercha à enlever la tumeur avec des ciseaux, mais ne put retirer que de petites parcelles, vu la grande résistance du tissu. Mais il est certain que avant le début de cette neoformation cornée, la malade avait souffert pendant quinze ans d'une affection rebelle, qui résistait à tout traitement et siègeait exactement au point du nez où la tumeur se trouve actuellement; puis survint une tache rouge brunâtre, d'aspect sec, sur laquelle se formaient lentement des squames adhérentes, d'un jaune blanchâtre, que la malade pouvait enlever, sans déterminer d'excoriations, mais avec l'apparition d'une petite gouttelette de sang. Au début on traita l'affection sans succès avec du nitrate d'argent, plus tard on pratiqua des grattages avec un meilleur résultat. L'affection resta ainsi stationnaire jusqu'à l'apparition de la tuméfaction décrite plus haut. On ne peut savoir, si des actions extérieures n'ont pas modifié la place, sur laquelle la première affection cutanée s'est développée; on ne peut établir avec certitude, si des causes semblables sont entrées en jeu lors de la formation du neoplasme corné; la malade avait renoncé depuis longtemps à tout traitement, lorsque le neoplasme commença à se développer, et comme seule cause probable d'une in-

flammation, on ne peut guère accuser que le grattage modéré que la malade exerçait à cause du prurit, minime du reste et non continu. On ne peut savoir d'une manière certaine, si dans la jeunesse il a existé de l'acné ou de la seborrhée du visage et du cuir chevelu; la malade déclare qu'elle a toujours été bien portante et ne peut signaler d'autre affection. Tout antécédent héréditaire manque — la malade a trois fils, encore vivants et en bonne santé.

Le 15 juillet 1894 j'enlevai toute la tumeur et la région de la peau qu'elle occupait. Je fis des applications répétées de sublimé sur la plaie, au bout de 12 jours elle était cicatrisée. Mais au bout de 3 semaines s'était développée au voisinage de la cicatrice, sur la moitié gauche du nez, là où autrefois il y avait de la rougeur et de la desquamation une plaque circulaire, à limites nettes, à peine plus grosse qu'une lentille formée au centre de petites squames saillantes, d'aspect verruqueux, à la périphérie de lamelles écailleuses, sèches, adhérentes. J'ordonnai un liniment resorciné à 5:20, qui pendant, quelques jours parut avoir une action des plus utiles. Mais au début de septembre et pendant plusieurs mois, je cessai de voir la malade.

Quand je la revis de nouveau, le 11 mai 1895, elle présentait l'aspect représenté sur les planches en couleurs ci-jointes, exécutées d'après une photographie.

Etat au 11 mai 1895. Vers le milieu de la région dorsale du nez, un peu sur le côté gauche on voit une neoformation solidement implantée dans la peau, représentant une véritable corne. Elle a une forme conique, à sa base son diamètre est de 8 mm; elle s'élève perpendiculairement sur le côté gauche du nez et atteint une longueur de 17 mm, en se dirigeant en avant et un peu à gauche. La couleur à la base est d'un blanc rosé, mais rapidement elle devient brune, puis au sommet d'un gris presque noir. La surface est polie, mais non égale et montre cinq prolongements, qui s'étendent sur toute la longueur du cône, et sont également distants les uns des autres; la consistance est partout celle de la corne. La région immédiatement attenante au cône corné montre peu d'altérations: à droite là où on trouvait les lésions qui furent enlevées il y a un an existe une cicatrice lisse, plate, sans couleur; à gauche on trouve sur une petite étendue un peu de rougeur et un groupe de trois petites croûtes humides peu adhérentes. Le seul signe subjectif est la légère démangeaison à la base de la tumeur et précisément à gauche là où se trouvent les croûtes.

La malade raconte avec précision qu'en septembre 1894 à la suite de l'emploi prolongé de savon resorciné, après l'opération, la perte de substance se combla rapidement et la cicatrice se forma, cicatrice toujours visible; mais il restait à gauche un peu de prurit, comme on l'a déjà noté, et des squames grasses verruqueuses continuaient à se former. En novembre commença à se former un épaississement d'aspect corné; depuis il s'est toujours accru jusqu'aux dimensions actuelles.

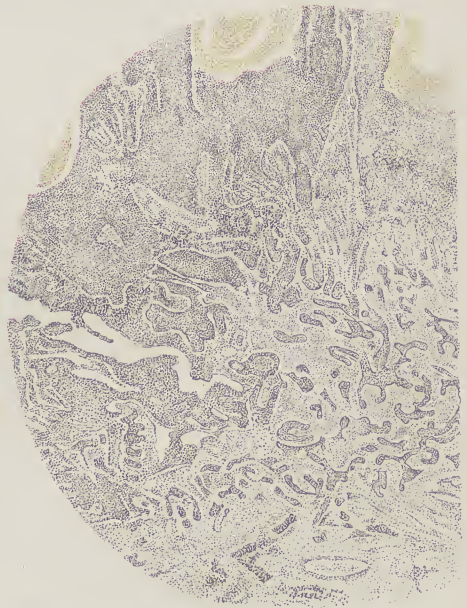
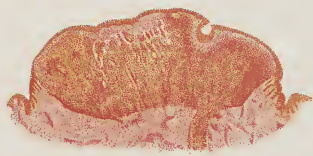
Le même jour (11 mars 95) j'enlevai la tumeur, après l'avoir photographiée sous divers angles, par une incision assez profonde, comprenant toute la "racine". Depuis ce temps je n'ai pas revu la malade.

Diagnostic. Il faut d'abord envisager l'altération primitive de la peau au voisinage de la formation de corne, en même temps que cette circonstance indiquée par l'anamnèse que la malade offrait depuis environ 15 ans à cette place une affection cutanée ayant presque le même aspect, et ayant résisté à tous les moyens thérapeutiques

malgré son aspect inoffensif. Il est donc probable qu'il s'est agi plutôt d'un processus néoplasique chronique que d'un catarrhe séborrhéique ou eczémateux pur. On sait qu'on remonte chez de vieilles gens, souvent au visage, en particulier sur le dos du nez, sur les pommettes, sur les tempes une affection spéciale de la peau, que l'on dénomme en général séborrhée croûteuse circonscrite (acné sébacée concrète des anciens auteurs français), qui se révèle par la présence de plaques d'un brun rougeâtre, en général nettement limitées et recouvertes de croûtes jaunâtres; ces lésions se développent sans douleur et ne montrent aucune tendance à la retrocession. On sait aussi que chez les vieillards, surtout lorsque la peau est en voie d'atrophie sénile, ces plaques prennent un caractère malin et se transforment en véritable carcinome. L'anamnèse, les détails objectifs nous obligent à admettre que les premières altérations avaient précisément la forme de l'acné croûteuse circonscrite; celle-ci s'est transformée en carcinome et la néoformation cancéreuse s'est étendue sur une petite étendue au voisinage, sur laquelle en forma une deuxième encore mieux développée. Ajoutons en faveur de ce diagnostic l'âge de la malade et les signes d'involution sénile de la peau. Ainsi au point de vue clinique on peut justifier le diagnostic de corne de la peau développée sur un carcinome — de corne cancéreuse.

Examen histologique. L'examen des deux fragments de peau enlevés appuie encore notre diagnostic. Sur des coupes perpendiculaires à la surface de la peau on trouve, surtout à la base du cône, la structure typique du carcinome réticulé avec dégénération hyaline et perles cancéreuses. En outre on reconnaît des altérations des glandes sébacées montrant qu'elles prennent part à la prolifération épithéliale atypique du carcinome.

La combinaison du carcinome et de la corne cutanée est un fait de connaissance ancienne: LEBERT, dans sa statistique, l'a constaté douze fois sur cent, après avoir rassemblé tous les faits de corne cutanée connus dans la littérature; après le travail classique de Lebert on a encore publié d'autres cas (FRÖHLICH, NEUMANN). En général la corne est le premier phénomène, le carcinome se développe secondairement comme complication. Le contraire est rare; on l'a observé au gland et au scrotum; sur d'autres régions du corps, il est exceptionnel. Notre cas présente donc un double intérêt, d'une part à cause de la récurrence après une extirpation totale, et l'extension relativement importante qu'avait pris l'affection, d'autre part à cause de la grande rareté de son développement sur un carcinome et de son siège.



Épithélioma serpigineux de la région frontale.

Par le

Dr. GEORGES THIBIERGE,

Médecin de l'hôpital de la Pitié à Paris.

J. D . . . , employé de chemin de fer, sans antécédents syphilitiques, a vu se développer vers l'âge de 31 ans, sur la partie moyenne du front, en un point correspondant à la pression du bord de sa casquette, «un petit bouton», à peine saillant, donnant une légère sécrétion purulente. Cette lésion, irritée constamment par la coiffure, n'avait aucune tendance à se réparer; au contraire, elle ne cessa de progresser, mais avec une grande lenteur, aussi est ce seulement au bout de dix ans qu'il se décida à consulter un médecin qui lui ordonna un traitement local très anodin.

En 1891, à l'âge de 46 ans, il entra pour la première fois à l'hôpital St. Louis, dans le service de M. ERNEST BESNIER, et y fut soumis au traitement antisiphilitique (mercure et iodure de potassium) et aux applications d'emplâtre à l'aristol. Pour la première fois, à la suite de ce traitement, son affection présenta une tendance à la guérison et l'ulcération se répara à peu près complètement; mais bientôt il se reproduisit une ulcération, qui progressa de nouveau par les bords; à la suite de l'administration du traitement antisiphilitique et de divers traitements locaux (cautérisations ignées, rugination, emplâtre à l'aristol), il y eut des améliorations temporaires, mais jamais de réparation complète. Aucun moment il ne s'est produit d'hémorragies au niveau de cette ulcération.

Vers le milieu de l'année 1893, on constata pour la première fois que les bords de l'ulcération, auparavant simplement un peu durs, prenaient nettement l'aspect et la consistance des bords des ulcérations épithéliomateuses.

En mars 1894, le malade étant entré de nouveau dans le service de M. ERNEST BESNIER que j'avais alors l'honneur de suppléer, je constatai les lésions suivantes.

Sur la région frontale droite, débordant un peu la ligne médiane et remontant dans le cuir chevelu, on voyait une ulcération mesurant 16 centimètres dans son plus grand diamètre vertical et 19 centimètres dans son plus grand diamètre transversal. En avant, cette ulcération descendait jusque sur la racine du nez, sur lequel elle poussait un prolongement, puis son bord remontait sur le front, laissant intacte la partie interne du sourcil, redescendant pour envahir le tiers externe du sourcil et la partie adjacente de la paupière supérieure

et poussait en bas et en dehors un prolongement arrondi qui débordait de 1 centimètre environ le niveau de l'orifice palpébral.

Cette vaste ulcération était cicatrisée à son centre, où la peau était lisse, d'un blanc légèrement bleuâtre; mais, au milieu des surfaces cicatrisées, on retrouvait encore des ulcérations assez superficielles, légèrement granuleuses, à contours irréguliers, mais nettement accusés et comme fait à l'emporte-pièce; ces ulcérations, de coloration rouge, ne dépassaient pas les dimensions d'une lentille.

Au pourtour de cette surface presque complètement épidermée, on trouvait une ulcération superficielle, granuleuse, recouverte par places de croûtes brunâtres peu épaisses; formant une sorte de couronne, à contours irréguliers vers sa partie centrale, limitée en dehors par le contour décrit plus haut; cette ulcération mesurait environ 3 centimètres de largeur à la partie postérieure, elle ne dépassait pas un centimètre sur la plus grande partie de son étendue; en quelques points même de sa partie antérieure, la couronne ulcérée était interrompue et la surface épidermée se continuait directement avec le contour saillant de la lésion; au niveau du prolongement temporo-malaire, l'ulcération était plus profonde, son fond plus irrégulier.

Le bord de l'ulcération, vaguement polycyclique et saillant, formait un bourrelet, de consistance uniformément ferme, cartilagineuse, renversé en dehors en certains points, recouvert partout à sa surface externe d'une couche épidermique se continuant avec celle des parties adjacentes. Il mesurait une millimètre environ de largeur sur la plus grande partie du contour de l'ulcération, était plus large, plus saillant et plus renversé sur le prolongement intersurcilier et surtout sur le prolongement temporo-malaire.

Il n'y avait pas d'adénopathies appréciables, ni dans la région sous-maxillaire, ni dans la région parotidienne, ni dans la région cervicale postérieure.

L'état général du sujet était toujours resté très bon.

Malgré des cautérisations répétées et l'application de topiques divers, l'affection n'eut plus, à partir de cette époque, de tendance à l'amélioration; elle s'étendit peu cependant, sauf au niveau du prolongement temporo-maxillaire, où

l'ulcération avait tendance à creuser de plus en plus, en même temps que son bord devenait plus dur; de petits foyers aberrants se produisirent au dessous de ce prolongement.

La photographie d'après laquelle a été exécutée le dessin (Fig. 1) ci joint a été prise au mois de mai 1895; à ce moment, l'état général du malade était toujours bon. Il a succombé au mois de juin 1895, à l'âge de 50 ans: il m'a été impossible de connaître la cause de sa mort, qui paraît avoir été indépendante de son affection cutanée.

L'examen histologique a montré qu'il s'agissait d'un épithélioma tubulé présentant les particularités suivantes. Au niveau du bourrelet périphérique, les bourgeons interpapillaires, comme dans toutes les tumeurs épithéliales d'origine cutanée, augmentent le volume et s'infiltrant dans la profondeur des tissus; mais, dès que les bourgeons ont pris un certain volume, les cellules qui occupent leur partie profonde diffèrent sensiblement du type malpighien normal: elles deviennent atypiques, leurs filaments d'union ne se distinguent plus; cette transformation se fait brusquement, si bien qu'un même bourgeon interpapillaire hypertrophié paraît parfois composé de deux parties bien distinctes, une superficielle formée de cellules malpighiennes normales, et une profonde formée de cellules atypiques.

Au niveau des parties ulcérées de la tumeur, les bourgeons épithéliaux ne renferment plus que des cellules atypiques, et se distinguent à peine des nombreuses cellules embryonnaires qui infiltrant le tissu ambiant.

Les cellules des bulbes pileux et des glandes sébacées ont proliféré et participent à la néoformation épithéliale. Cependant les lésions paraissent assez superficielles et les noyaux épithéliaux ne semblent pas s'infiltrer dans le derme.

Remarques. Ce cas présente à un degré très accusé certaines des particularités qui caractérisent les formes communes des épithéliomas cutanés: 1° la longue persistance des lésions, 2° leur extension en surface sans tendance à envahir les tissus profonds tant qu'elles ne rencontrent pas des orifices qui leur tracent pour ainsi dire la voie vers la profondeur, 3° la cicatrisation de la partie centrale des lésions.

Mais l'exagération même de ces caractères, qui s'y trouvent amplifiés, la grande étendue de l'ulcération lui impriment un cachet particulier et semblent le faire sortir de la règle.

En outre, si, à une période avancée, l'aspect et la dureté des bords ne pouvaient laisser de doutes sur la nature de la maladie, il n'en avait pas été de même dans les premières phases: l'absence de l'induration des bords, jointe à l'étendue anormale de l'ulcération avaient pu faire croire à une lésion syphilitique; l'amélioration survenue à la suite de l'administration du traitement spécifique avait confirmé cette opinion. L'erreur cependant n'avait pas été de longue durée: en constatant la reproduction rapide de l'ulcération et l'insuccès avéré de la médication antisypilitique, M. BESNIER abandonna bientôt l'idée d'une lésion syphilitique. A ce moment, à défaut de la consistance caractéristique des bords, la lésion présentait déjà nettement deux particularités qui doivent être mises, en relief: les ulcérations semées à sa surface avaient des bords précis et nets, comme taillés à l'emporte pièce, et, en outre, l'extension centrifuge se faisait simultanément par toute la périphérie de la lésion avec une remarquable régularité. Ces deux caractères qui n'appartiennent pas aux syphilides de longue durée ont une grande importance pour le diagnostic différentiel des ulcérations syphilitiques et de l'épithélioma serpiginieux.

Ein serpiginöses Epitheliom der Stirngegend.

Von

Dr. GEORGES THIBERGE,
Arzt am Hôpital de la Pitié zu Paris.

J. D..., Bahnbeamter, war niemals syphilitisch. Mit 31 Jahren bemerkte er, daß sich in der Mitte seiner Stirn, da, wo sie dem Druck der Dienstmütze ausgesetzt war, ein kleines, kaum hervorragendes »Knötchen« entwickelte, aus dem sich in geringer Menge Eiter entleerte. Diese Stelle wurde durch die Kopfbedeckung beständig gereizt und zeigte gar keine Neigung zur Heilung; sie wuchs im Gegenteil immer mehr, wenn auch nur so langsam, daß er sich erst nach 10 Jahren entschloß, einen Arzt zu befragen. Dieser versuchte nun örtliche Behandlung.

1891, im 46. Lebensjahre, liefs er sich zum ersten Male auf die Abteilung von ERNEST BESNIER im Hôpital Saint-Louis aufnehmen. Hier kamen Aristolpflaster und eine antisypilitische Behandlung (Quecksilber und Jodkali) in Anwendung, und unter dieser Behandlung zeigte das Geschwür zum ersten Male Neigung zur Heilung und bildete sich fast ganz zurück. Bald aber brach es wieder von neuem auf und breitete sich von den Rändern her aus. Es wurden dann zwar durch

eine neue antisypilitische Behandlung und durch verschiedene örtliche Eingriffe (Ausbrennen, Auskratzen, Aristolpflaster) vorübergehende Besserungen, aber niemals eine völlige Heilung erzielt. Blutungen aus dem Geschwür sind dabei niemals vorgekommen. — Um die Mitte des Jahres 1893 wurde zuerst beobachtet, daß die Ränder des Geschwürs, die bisher nur ein klein wenig hart waren, ganz deutlich das Ausschellen und die Beschaffenheit von Rändern einer epitheliomatösen Ulceration annahmen.

Im März 1894, als ich die Ehre hatte, Herrn ERNEST BESNIER zu vertreten, kam Patient von neuem auf seine Abteilung zur Aufnahme, und damals fand ich folgenden Status vor:

Auf der rechten Seite der Stirn safs ein Geschwür, das die Mittellinie noch etwas überschritt und auch bis in die behaarte Kopfhaut hineinragte. In seinem größten Vertikal-Durchmesser maß es 16 cm, in seinem größten Quer-Durchmesser 19 cm. Es erstreckte sich bis zur Nasenwurzel herab und schickte auf die Nase auch noch einen

Ausläufer. Die innere Hälfte der Augenbraue blieb frei, dagegen waren ihr äußeres Drittel und der angrenzende Teil des oberen Augenlides befallen; nach aufsen und abwärts erstreckte sich dann noch ein Ausläufer, der von der Lidspalte ungefähr 1 cm entfernt blieb.

Diese große Geschwürsfläche war in der Mitte vernarbt, hier war die Haut glatt und leicht bläulich-weiss. Auf dem Narbengewebe befanden sich aber noch wieder ziemlich oberflächliche, leicht granuläre Geschwürchen mit unregelmäßigen Rändern; im übrigen sahen sie aus wie mit einem Locheisen hergestellt; sie hatten rote Farbe und waren nicht größer als eine Linse.

Ringsherum um diese fast ganz mit Epidermis bedeckte Fläche befand sich nun eine oberflächliche, granuläre Ulceration, auf der stellenweise bräunliche, dünne Krusten lagerten; sie umgab den innern, vernarbten Teil kranzförmig und hatte nach aufsen die oben beschriebenen Grenzen. An seiner hintern Fläche war dieser Kranz ungefähr 3 cm breit, am größeren Teile seines Umfangs dagegen nur 1 cm, und an einzelnen Punkten seines vorderen Abschnitts war er sogar unterbrochen, indem hier die vernarbte Fläche bis an den hervorragenden Rand der ganzen Neubildung heranrückte. An dem Fortsatz, der sich über Schläfe und Oberkiefer hinzog, war das Geschwür tiefer und der Geschwürsgrund unregelmäßiger.

Der Rand des Geschwürs, der sich aus mehreren halbwegs kreisförmigen Linien zusammensetzte, war hervorragend und bildete einen überall gleichmäßig harten, knorpeligen Wulst, der an einzelnen Punkten nach aufsen umgebogen und überall an seiner auswärts gelegenen Oberfläche mit Epidermis, welche letztere in die gesunde Umgebung sich fortsetzte, bedeckt war. Seine Breite betrug an fast allen Punkten ungefähr 1 mm, denn nur an dem Fortsatz zwischen den beiden Augenbrauen, sowie besonders auch an dem Ausläufer über Schläfe und Oberkiefer war er breiter; hier ragte er auch mehr hervor und war stärker umgebogen.

Die Drüsen waren weder in der Parotisgegend, noch am Unterkiefer oder am Nacken nachweisbar geschwollen. Das Allgemeinbefinden blieb immer gut.

Trotz wiederholter Kauterisationen und der Anwendung verschiedener örtlicher Mittel zeigte die Geschwulst von nun an keine Neigung zur Besserung mehr. Sie dehnte sich im ganzen aber auch nur wenig aus, bis auf den Fortsatz an der Schläfe; hier bohrte sie sich nämlich mehr und mehr in die Tiefe, während gleichzeitig der Rand immer härter wurde. Unterhalb dieses Ausläufers entstanden kleine, versprengte Herde.

Die Photographie, nach welcher die beigelegte Zeichnung (Fig. 1) entworfen ist, wurde im Mai 1895 angefertigt; damals war das Allgemeinbefinden des Patienten noch immer ein recht gutes. Er starb, 50 Jahre alt, im Juni 1895. Leider konnte ich die Todesursache nicht in Erfahrung bringen; sie scheint aber mit dieser Hautgeschwulst in keinem Zusammenhange gestanden zu haben.

Die mikroskopische Untersuchung hat ergeben, dafs es sich um ein tubulöses Epitheliom mit folgenden Eigentümlichkeiten handelte. An dem peripheren Wulst sind die interpapillären Knospen (bourgeons), wie bei allen epithelialen Hautgeschwülsten, vergrößert und in der Tiefe des Gewebes infiltriert; sowie diese Knospen aber eine bestimmte Gröfse erreicht haben, so weichen die am tiefsten sitzenden Zellen wesentlich von dem normalen Bau der Malpighischen Zellen ab; sie werden atypisch und lassen ihre Verbindungsfäden nicht mehr erkennen. Und diese Umwandlung vollzieht sich plötzlich, so zwar, dafs die nämliche hypertrophierte interpapilläre Knospe zuweilen aus zwei deutlich verschiedenen Teilen zusammengesetzt erscheint, aus einem oberflächlichen, der aus normalen Malpighischen Zellen, und einem tiefern, der aus atypischen Zellen besteht. An den ulcerierten Stellen der Neubildung enthalten die Epithelknospen nur noch atypische Zellen und sind von den zahlreichen Embryonalzellen, welche die Umgebung infiltrieren, kaum noch zu unterscheiden.

Die Zellen der Haarzwiebeln und der Talgdrüsen sind proliferiert und nehmen an der epithelialen Neubildung teil. Die Veränderungen sind hier freilich nur oberflächlich und die Epithelkerne scheinen sich in der Cutis nicht zu infiltrieren.

Bemerkungen. Unser Fall weist in ausgesprochenem Grade bestimmte Eigenschaften auf, die allen Hautepitheliomen gemeinsam sind:

1. die langsame Entwicklung der Neubildung; 2. ihre flächenhafte Ausdehnung ohne Neigung, die tieferen Gewebe zu befallen, so weit nicht die Drüsenmündungen in Betracht kommen, die ihnen sozusagen den Weg in die Tiefe weisen; 3. die Vernarbung im zentralen Teil der Neubildung.

Aber die Übertreibung dieser Eigenschaften, die große Ausdehnung der Geschwürsfläche, verliehen unserem Falle ein eigentümliches Gepräge und lassen ihn als eine Ausnahme von der Regel erscheinen. Dazu kommt noch, dafs erst das Aussehen und die Härte des Randes in späteren Stadien über die Natur der Krankheit Aufschluß gaben, dafs aber im Beginn die Sache sich anders verhielt: das Fehlen der Randverhärtung und die abnorm große Ausdehnung des Geschwürs liefsen da viel eher an Syphilis denken, eine Annahme, die durch die Besserung, welche infolge der antisiphilitischen Behandlung eintrat, noch gestützt wurde. Lange allerdings hielt dieser Irrtum nicht an, da die Ulceration sich sehr bald wieder einstellte und die syphilitische Behandlung mit einem Mißerfolg endete. BESNIER liefs die Diagnose Syphilis denn auch schnell wieder fallen. Schon damals, als die charakteristische Beschaffenheit des Geschwürsrandes noch fehlte, bot die Neubildung aber zwei Eigenschaften dar, die eine ausdrückliche Erwähnung verdienen: Die kleinen, auf der Fläche versprengten Geschwüre hatten ganz scharfe, glatte, wie mit dem Locheisen hergestellte Ränder, und das Geschwür wuchs zentrifugal gleichzeitig nach allen Seiten mit auffälliger Gleichmäßigkeit. Diese beiden Eigenschaften werden bei langdauernden Syphiliden nicht beobachtet, sie sind daher bei der Unterscheidung von Syphilis und Epithelioma serpiniginosum von großer Wichtigkeit.

Serpiginous epithelioma of the frontal region.

By

Dr. GEORGE THIBIERGE,

Physician to "Hôpital de la Pitié", Paris.

J. D. . . . , a railway servant, without previous history of syphilis, when about thirty years of age developed a "small very slightly raised papule" on the middle of his forehead about where the edge of his cap pressed, which discharged a slightly purulent secretion. This lesion, being constantly irritated by the cap, tended rather to spread than to heal, though it did so very slowly and it was not till ten years later that he decided to consult a physician who ordered local anodyne treatment.

In 1891, when he was forty-six years old, he was admitted to the St. Louis Hospital under M. ERNEST BESNIER for the first time and underwent antisyphilitic treatment (mercury and iodide of potassium) and aristol plasters were applied. For the first time, in consequence of this treatment, the disease showed signs of improvement and the ulcer gradually disappeared; but soon after a fresh ulcer appeared which again increased at the edges: temporary improvement followed antisyphilitic treatment and various local methods of treatment, such as the use of the cautery, scraping, aristol plasters &c. but never complete recovery. Haemorrhage never occurred at the site of the ulcer.

Towards the middle of 1893, the edges of the ulcer were noticed for the first time to distinctly change their appearance from being merely rather hard to the consistence of the edges of epitheliomatous ulcers.

In March 1894 the patient was admitted a second time into M. BESNIER's ward whose place I then had the honour to take and I noted the following lesions:

There was an ulcer on the right frontal region, extending a little beyond the median line and running up into she scalp. It measured 16 centimetres at its greatest vertical diameter and 19 centimetres at its greatest transverse. In front this ulcer extended down to the root of the nose along which it ran, then its edge reascended on to the forehead; and leaving intact the internal part of the eyebrow, redescended to invade its internal third and the adjacent part of the upper eyelid, and then formed a rounded prolongation downwards and exteriorly which reached about a centimetre beyond the level of the palpebral opening.

This large area of ulceration had a cicatrix in the centre where the skin was smooth and of a bluish-white colour; but in the middle of the cicatrized surfaces were to be seen fairly superficial ulcers, slightly granular, irregularly shaped, but clearly defined and as if separately punched out; these ulcers were of a red colour and about as large as a lentil.

This almost epidermoid surface was surrounded by a superficial granular ulcer, covered here and there by thin brownish scabs forming a sort of crown, irregular in outline towards its centre and limited on the outside by the outline described above. This ulcer measured about 3 centimetres in width at its posterior part, it did not exceed a centimetre throughout the greater part of its extent: here and there, even on the anterior portion the crown of ulcers was broken and the epidermoid surface joined the raised outline of the lesion: on a level with the temporo-malar prolongation, the ulcer was deeper and its base more irregular.

The edge of the ulcer which was slightly polycyclic and projecting formed a uniformly firm cartilaginous swelling, broken here and there on the outside; but the whole of the external surface was covered by an epidermic layer, which extended to that of the neighbouring parts.

The outline of the ulcer was for the most part about a millimetre wide; it was wider, more raised and broken at the corrugator intersupercilii prolongation and especially at the temporo-malar prolongation.

There was no noticeable glandular disease, neither in the sub-maxillary region, nor in the region of the parotid gland, nor in the posterior cervical region.

The patient's general health had always been very good.

In spite of repeated use of the cautery and various topical remedies, no improvement whatever occurred after this: the disease did not spread much, however, except on a level with the temporo-maxillary prolongation, where the ulcer was more and more inclined to burrow, its edge becoming at the same time harder; small outlying foci appeared below this prolongation.

The photograph from which the adjoining drawing (Fig. 1) was made was taken in May 1895 when the patient's general health was still good. He died in June 1895, æt. 50. I was not able to ascertain the cause of his death which does not seem to have been due to his skin disease.

Histological Examination showed the presence of tubular epithelioma with the following peculiarities: At the peripheral swelling the inter-papillary granulations increase their size and infiltrate the depth of the tissues, as occurs in all epithelial tumours of cutaneous origin, but as soon as the granulations have attained a certain size, the cells of their deep-lying parts differ perceptibly from the normal Malpighian type; they become atypical and their uniting filaments coalesce: this change takes place unexpectedly, so that one hypertrophied inter-papillary granulation sometimes seems to be composed of two very distinct parts, one, superficial, formed of normal Malpighian cells, and the other, deep, formed of atypical cells.

At the ulcerated part of the tumour the epithelial granulations only contain atypical cells and closely resemble the numerous embryonal cells which infiltrate the surrounding tissue.

Proliferation has taken place in the cells of the hair bulbs and the sebaceous glands and they take part in the epithelial new growth. However the lesions appear to be fairly superficial and the epithelial nuclei do not seem to infiltrate the corium.

Remarks. This case presents in a very marked degree some of the peculiarities characteristic of the ordinary forms of cutaneous epithelioma: (1) the lengthy persistence of the lesions: (2) their extension on the surface without any tendency to invade the deep-seated tissues, unless they come across orifices which, as it were, show them the way down: (3) the cicatrization of the centre of the lesions.

But the exaggeration itself of these characteristics which is very marked and the great extent of the ulceration distinguish it and seem to show how exceptional it is.

Besides, if in an advanced stage the appearance and hardness of the edges leave no doubt as to the nature of the disease, this was not so in the early stages: the absence of induration at the edges, joined to the abnormal extent of the ulceration led to a suspicion of syphilitic lesion; and this was confirmed by the improvement consequent on specific treatment. But this error was soon recognised by the proof of the rapid reproduction of the ulceration and the acknowledged failure of antisyphilitic treatment. M. BESNIER soon abandoned the idea of syphilis. Failing the characteristic consistency of the edges the lesion distinctly showed two peculiarities which should be pointed out: the ulcers scattered on the surface had distinctly defined edges, as if they had been punched out, and in addition centrifugal extension took place simultaneously with remarkable regularity throughout the periphery of the lesion. These two features which are not distinctive of long-standing syphiloderma are very important in the differential diagnosis of syphilitic ulcerations and of serpiginous epithelioma.

Carcinoma serpiginosum multiplex.

Von

P. G. UNNA.

Anamnese. Frau S., 51 Jahre, sonst stets gesund, hat lauter gesunde Kinder. Keine Andeutungen überstandener Syphilis. Die jetzige Affektion begann vor sechs Jahren auf der Nase mit roten Stellen, welche sich mit gelblichen Krusten bedeckten. Allmählich breitete sich dieselbe auf den unteren Teil der Nase, den Naseneingang, die Oberlippe und rechte Backe aus. Zwei Jahre später entstand auf der linken Stirmschlafenseite ein roter Fleck mit gelber Kruste, der sich bis zu Markgröße ausbreitete und stets einen erhabenen Rand zeigte. Die Kruste verdickte sich, wurde dann lose und fiel ab mit Hinterlassung einer unebenen, roten Fläche, die mit feineren und festeren Schuppen bedeckt war und über welcher sich langsam wieder eine dicke Kruste bildete. Dieser Vorgang wiederholte sich mehrere Male. Wieder ein Jahr später begann derselbe Prozeß auf der rechten Seite der Stirn an der Schläfengrenze und breitete sich noch weiter aus als links. In letzter Zeit kamen auf beiden Backen und der Stirn neue kleine rote Flecken in größerer Anzahl hinzu. Subjektive Beschwerden waren nie in erheblichem Maße vorhanden; nur wenn die Krusten abfielen, entstand ein leichtes Brennen oder Jucken. Die bisherige Diagnose schwankte; meistens galt das Leiden für Lupus.

Status. Kräftige, mäßig gut genährte Frau. Außer dem bestehenden Hautleiden des Gesichtes ist weder an den inneren Organen, noch an der übrigen Haut irgend welche Abnormität zu finden. Keine Anzeichen einer syphilitischen oder tuberkulösen Affektion.

Der untere Teil der Nase wird fast in seiner ganzen Ausdehnung eingenommen von kreisrunden, konfluierenden, frisch-roten, leicht erhabenen, flachen Papeln, deren Mitte von einer gelblichen, unregelmäßig höckrigen Kruste bedeckt ist, die nicht leicht und nicht ohne eine Blutung zu erzeugen abgelöst werden kann. Eben solche isolierte Papeln von Linsengröße befinden sich auf der rechten Backe und Oberlippe; eine Anzahl viel kleinerer, etwa senfkorngrößer auf beiden Backen und der Stirn zertreut, zeigen schon im Zentrum meistens ein fest anhaftendes, gelbliches Schüppchen. Die diaskopische Untersuchung der schuppenlosen Ränder ergibt eine diffus hellgelbliche Zone, ähnlich dem Bilde einer Epithelverdickung. Die Papeln fühlen sich fest an und leisten dem Sondenknopf erheblichen Widerstand.

Die rechte Schläfengegend wird von einem über thalergroßen, geschwulstartig hervortretenden Gewächs eingenommen, welches über den äußeren Teil der rechten Augenbraue auf das obere Augenlid sich hinunter erstreckt. Die fast 1 cm über das Hautniveau emporragende Oberfläche ist gelblichgrau, trocken, von unregelmäßigen Höckern und Falten durchzogen und geht an der äußeren Kante in einen dunkelroten schmalen Saum über, welcher sich in die umgebende gesunde Haut nicht direkt fortsetzt, sondern nach außen umgebogen ist, so daß man einen Sondenknopf unter dem Rande verborgen herumführen kann. Bei der Betastung stellt es sich heraus, daß die graue Decke dem Gewächs größtenteils nur lose aufliegt. Von der Mittelstirn aus läßt sich eine Sonde leicht unter dieselbe schieben, wobei sie sich als Ganzes in Form einer hohldeckelartigen Kruste abheben läßt, welche innen mit einem schmierigen graugelblichen, eiterähnlichen Epithelbrei bedeckt ist. Nach Reinigung der entblößten Fläche von den Resten des letzteren zeigt es sich, daß die Wucherung im ganzen eine nierenförmige Gestalt hat, mit der Konvexität gegen die Haargrenze gerichtet, und daß im mittleren Teile in Form nahezu normaler oder weißlich bis bläulich verfärbter narbenartiger Stellen eine Spontanheilung Platz gegriffen hat (s. Fig. 2). Nur der unterste, die Augenbrauen bedeckende Abschnitt der Kruste hat sich nicht mit abgehoben. Die obere nierenförmig gestaltete, im Fortschritt befindliche Partie der Wucherung zeigt zwei konzentrische Zonen. Die innere ist flach, rötlich gefärbt, sehr unregelmäßig höckrig, mit gelblichen, fest anhaftenden Schüppchen bedeckt und geht nach der Augenbraue hin unter Abflachung in die abgeheilte Partie über. Die äußere Zone erhebt sich in Gestalt eines dicken, wulstigen, tiefroten, derben, über die gesunde Haut erhabenen Randes von $\frac{1}{2}$ —1 cm Breite und geht in die innere Zone stellenweise allmählich über; stellenweise, besonders auf der oberen Seite ragt sie auch über diese mit zackigem, überhängendem Rande hinweg.

Der Tumor an der linken Stirmschlafengegend ist kleiner, aber noch höher und nahezu kreisrund. Derselbe ist ebenfalls von einer teils wulstig hervorgetriebenen, teils faltig eingezogenen graugelben Kruste bedeckt (s. Fig. 3). Bei Abhebung derselben strömt eine rahmige, weiße, aus Hornzellen und Fett bestehende Flüssigkeit aus, und der Grund ist mit

einem schmierigen Hornbrei bedeckt, nach dessen Entfernung sich eine breite rote Randwucherung und ein eingesunkenes und stellenweise abgeheiltes Zentrum präsentiert.

Die Lymphdrüsen im Bereiche der Hautaffektion sind nirgends geschwollen.

Therapie. Die Behandlung hatte keinen durchgreifenden Erfolg, wenn auch zunächst die Wirkung von Pyrogallol-Pflastermull eine erhebliche Besserung herbeiführte. Die Patientin entzog sich der weiteren Beobachtung.

Diagnose. Syphilis und Lupus waren nach der Anamnese schon unwahrscheinlich und durch den objektiven Befund vollständig auszuschließen. Der Mangel der in die Tiefe der Haut gehenden, charakteristischen Zelleninfiltrationen, die Abwesenheit einer spezifisch syphilitischen Färbung und einer spezifisch lupösen Weichheit, sodann die derbe, höckerig warzige Beschaffenheit der Oberfläche ließen dagegen das Vorhandensein einer eigentümlichen Epithelwucherung vermuten. Diese Annahme wurde zur Gewißheit bei der näheren Untersuchung der zu Tumoren herangewachsenen Flecken der Stirn, welche unter einer dicken, aus Hornschicht bestehenden Kruste einen reichlich angesammelten Epithelbrei als einziges Produkt derselben aufwiesen. Es konnte sich mithin nur um ein eigentümliches Carcinom mit langdauerndem Vorstadium in Gestalt einer papulösen Hautkrankheit handeln oder um ein gutartigeres serpiginöses Epitheliom oder Akanthom. Das äußerst langsame Fortschreiten der Flecke in serpiginöser Form unter teilweiser Spontanheilung im Zentrum, die Abwesenheit von Drüsenumoren während eines sechs-

jährigen Zeitraumes, besonders aber die völlige Abwesenheit von Ulcerationen sprachen für die letztere Annahme. Denn das serpiginöse Fortkriechen, die zentrale Abheilung und den Mangel geschwollener Lymphdrüsen während so langer Dauer finden wir auch beim JACOBSCHEN Carcinom (ursprünglichem Ulcus rodens). Es war daher zur Sicherstellung der Diagnose die Excision eines Teiles der Geschwulst geboten. Dieselbe ergab das Vorhandensein eines Carcinoms von grob-retikulärer, teilweise auch papillärer Form mit ausgedehnter hyaliner Degeneration und Verflüssigung der Epithelien. Das Bindegewebe direkt unterhalb der Epithelgeschwulst war nicht sehr zellenreich, dagegen fand sich in ziemlich weitem Umfange um dieselbe — wie bei vielen anderen, wenig malignen Krebsen — eine breite Schale von Plasmazellen. Das histologische Bild liefs wegen der großen Unregelmäßigkeit des gewucherten Epithelnetzes, wegen des ausgedehnten Zerfalles der epithelialen Neubildung und der Reaktion des Bindegewebes in Form eines typischen Plasmoms nur die Diagnose: Carcinom zu; auf Grund der histologischen Untersuchung war an ein gutartiges Epitheliom oder Akanthom nicht zu denken. Und trotzdem war es nie zur Nekrose des Bindegewebes und zur Ulceration gekommen und es war die Neubildung im Zentrum spontan abgeheilt.

Epikrise. Wir haben mithin den „gutartigen Carcinomen“ eine neue Form anzureihen, welche aus einer wohlcharakterisierten, mit roten Papeln beginnenden Dermatose sich entwickelt und eine besondere Neigung zur serpiginösen Ausbreitung in der Fläche und zentraler, spontaner Abheilung zeigt.

Carcinoma serpinginosum multiplex.

By

P. G. UNNA.

History. Mrs. S., act. 50 previously always healthy, has had very healthy children. No suggestion of past syphilis. The present affection began six years ago with a red spot on the nose, which was covered with yellowish crusts. This gradually spread on to the lower part of the nose, the nostrils, upper lip and right cheek. Two years later a red spot with a yellow crust arose on the left temple and spread to the size of a shilling always maintaining a raised margin. The crust increased in thickness, became loose and fell off leaving behind a red uneven surface covered with fine, adherent scales, and a new thick crust slowly formed again. This process was several times repeated. Again one year later the same process began on the right side of the forehead at the margin of the temple and spread more widely than it had done on the left side. Lately, a number of small, red spots have appeared on both cheeks and the forehead. There were never any important subjective symptoms; only as the crusts fell off there was a slight burning or itching. The diagnosis up to the present was doubtful: it was generally considered a Lupus.

Present Condition. Powerful, moderately well-nourished woman. Except for the present skin disease on the face, there is no evidence of abnormality either of the internal organs or the rest of the skin. No signs of syphilitic or tubercular disease. The lower part of the nose is almost in its entirety covered with circular, confluent papules. These are slightly raised, flattened and covered in the middle with a yellowish, irregular and lumpy crust, which is with difficulty removed and leaves a bleeding surface. Similar papules but isolated and about the size of a lentil are present on the right cheek and upper lip; a number of much smaller ones, about the size of mustard seed are scattered over both cheeks and the forehead, and show already in most cases an adherent yellowish scale in the centre. The diascopic method of examination of the scale-less border shows a diffuse light yellow zone like that of a thickening of epithelium. The papules feel hard and offer considerable resistance to the probe.

The right temple is covered with a growth which is over the size of a half crown and tumour like, it stretches over the outer part of the right eyebrow and down over the upper lid. The surface of the growth which rises nearly 1 cm above the level of the surrounding skin is yellowish-grey, dry, and broken up by irregularities and folds. It extends to the external canthus in a dark-red, narrow border, which is not directly continuous with the surrounding healthy skin but is overhanging outwards so that a probe may be passed in under the border. By feeling it one finds the grey covering lies for the most part only loosely on the growth. From the middle of the forehead outwards one can run a probe under it easily, by which one lifts off the whole in the shape of a dome-like crust, covered on the inner side with fatty, grayish-yellow, purulent epithelial debris. After cleaning the denuded surface from the remainder of this, the growth is seen to have the shape of a kidney with the convexity towards the hairy border, and in the centre to have healed spontaneously with the formation of a nearly normal or whitish to greyish discoloured, scar-like area (s. Fig. 2). Only the lowest part of the crust covering the eye brows has not come away with the rest. The upper kidney-shaped portion of the growth where the process is still active shows two concentric zones. The inner is shallow, reddish, very irregularly raised, covered with firmly adherent scales, and getting flatter merges

into the healed up portion towards the eye-brow. The outer zone is raised in the form of a thick, swollen, dark-red, indurated border which is $\frac{1}{2}$ —1 cm broad, raised above the healthy skin and slopes gradually into the inner zone; here and there, especially on the upper side it is raised above the inner zone also, with a jagged, over-hanging edge. The tumour on the left temple is smaller but still more prominent and nearly circular. It is also covered with a yellowish grey crust, which is partly protuberant and partly depressed (s. Fig. 3). On lifting this off there streams out a creamy, white fluid composed of horny cells and fat, and the ground is covered with a greasy horny debris. After cleaning this off one finds a broad red peripheral growth and depressed and partly healed centre. The lymphatic glands in the region of the affection are none of them swollen.

Treatment. Treatment had no very decided result, although at first the action of a Pyrogallol plaster muld produced considerable improvement. The patient withdrew from further observation.

Diagnosis. Syphilis and Lupus were even from the history very unlikely and were further completely excluded by the objective condition. The failure of the characteristic cellular infiltration extending into the depth of the skin, the absence of the specific syphilitic colouring and specific lupus softness, as well as the indurated, tumefied and warty character of the surface gave rise to the suspicion, on the other hand, of a peculiar epithelial growth. This presumption became a certainty on closer examination of the spot on the forehead which had grown to be a tumour and which showed, under a thick crust composed of horny layer, as its only product a profuse accumulation of epithelial debris. Hence we could only have to deal with either a peculiar carcinoma with a long prodromal stage in the shape of a papular skin disease or an innocent, serpinginous epithelioma or acanthoma. The extremely slow progress of the plaque in a serpinginous manner and the partial spontaneous healing in the centre, the absence of glandular tumours during a six years course, and, above all, the complete absence of ulceration were in favour of the latter view. The serpinginous extension, the central healing and the failure of swollen lymphatic glands, during such a long course are found in Jacob's Carcinoma (Primary Ulcus Rodens). Accordingly permission was asked for a partial excision of the tumour in order to establish the diagnosis. This shewed the existence of a coarsely alveolar Carcinoma, partly also of papillary form with extensive degeneration and liquefaction of the epithelium. The connective tissue below the epithelial growth was not very rich in cells; on the other hand there was found — as in many other, not very malignant cancers — a broad shell of plasma cells of rather wide circumference. The histological picture only allowed of the one diagnosis of carcinoma on account of the gross irregularity of the luxuriant epithelial net, the extensive destruction of epithelial new growth and the reaction of the connective tissue in the form of a typical plasmoma; from the result of the histological examination an innocent epithelioma or acanthoma was out of the question. And yet no connective tissue necrosis or ulceration had ever occurred, and the new growth had partly healed in the centre.

Remarks. We have then a new form to add to the class of "benign carcinomata", which develops from a characteristic Dermatitis beginning with red papules and which shews a marked tendency to serpinginous spreading on the surface and central spontaneous healing.

Carcinome serpigneux multiple.

Par

P. G. UNNA.

Anamnèse. Madame S., 51 ans, ayant toujours joui d'une bonne santé à des enfants bien portants. On ne trouve aucune trace de syphilis. L'affection actuelle commença il y a dix ans sur le nez par des places rouges, se recouvrant de croûtes jaunâtres. Peu à peu elle s'étendit sur la partie inférieure du nez, l'orifice narinare, la lèvre supérieure et la joue droite. Deux ans plus tard parut sur la tempe gauche une tache rouge, avec une croûte jaune, qui atteignit les dimensions d'une pièce de un marc et présenta toujours un bord saillant. La croûte s'épaissit, puis tomba en laissant une surface rouge, inégale, recouverte de squames fines et adhérentes, et sur laquelle peu à peu se reforma une croûte épaisse. Ce processus se reproduisit plusieurs fois. Un an après, l'affection apparut avec les mêmes caractères sur le côté droit du front, à la limite de la tempe et s'étendit encore plus que du côté gauche. Enfin survinrent sur les deux joues et le front de nouvelles petites taches rouges, en plus grand nombre. Il n'y a jamais eu de symptômes subjectifs notables: seulement lorsque les croûtes tombaient, il y avait un peu de brûlure ou de prurit. Plusieurs diagnostics ont été portés, en général on a parlé de lupus.

État actuel. Femme forte, en assez bon état de nutrition. Rien d'anormal dans les viscères, ni sur la peau en dehors du visage. Il n'y a aucune signe d'une affection syphilitique ou tuberculeuse.

La partie inférieure du nez est presque complètement envahie par des papules circulaires, confluentes, d'un rouge frais, légèrement élevées, plates; au centre on trouve une croûte jaunâtre, irrégulièrement bosselée, croûte qu'on ne peut enlever facilement ni sans amener un peu de sang. Des papules semblables, isolées, lenticulaires, se trouvent sur la joue droite et la lèvre supérieure; une série de plus petites, à peu près grosses comme un grain de chènevis sont disséminées sur les deux joues et le front et montrent, déjà au centre une squame adhérente, jaunâtre. L'examen diascopique des bords privés de squames montre une zone d'un jaune clair semblable à celle qui donne un revêtement épithélial. Les papules sont solides et résistent à l'extrémité de la sonde.

La région temporale droite est envahie par une tumeur saillante ayant des dimensions supérieures à celle d'un thaler. La surface, qui dépasse de près d'un centimètre le niveau de la peau est d'un gris jaunâtre, sèche, traversée de bosselures et de plis irréguliers, et se termine sur le bord externe par un ourlet mince, d'un rouge sombre, qui ne se continue pas directement avec la peau saine voisine, mais la déborde, de sorte qu'on peut passer un stylet sous le bord de la tumeur. Au toucher, on constate que la surface grise ne recouvre la tumeur que d'une manière lâche. On peut faire pénétrer aisément au dessous un stylet, et soulever une croûte stratifiée recouverte à la face profonde d'une bouillie épithéliale sale, d'un gris jaunâtre, puriforme. Après avoir nettoyé la surface dénudée des lésions profondes, on constate que la masse est réniforme, à convexité tournée vers la limite du cuir chevelu, et que à sa partie moyenne il s'est fait une guérison spontanée, représentée par des points cicatriciels d'une couleur blanche ou bleuâtre, et des points où la peau est normale (voy. fig. 2). Seule, la partie inférieure de la croûte, recouvrant la paupière, n'a pas été enlevée. La région supérieure, réniforme, en voie de progression montre deux zones concentriques. La zone interne est planée d'une couleur rougeâtre, très irrégulièrement mamelonnée, recouverte de petites squames jaunes, très adhérentes et se continue en s'aplatissant

avec la région guérie du côté de la paupière. La zone externe s'élève sous forme d'un bord épais boursoufflé, très rouge, ferme, large de $\frac{1}{2}$ à un centimètre, en certains point elle se confond peu à peu avec la zone interne; en d'autres, surtout à la partie supérieure, elle la déborde sous forme d'un bourrelet saillant, déchiqueté.

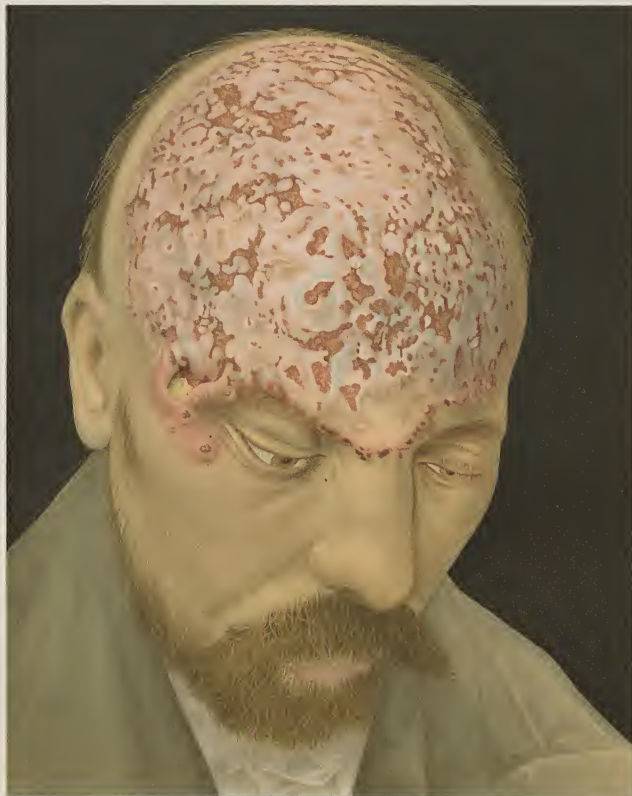
La tumeur de la région temporale gauche est plus petite, mais encore plus élevée et à peu près circulaire. Elle est également recouverte par une croûte d'un jaune grisâtre partiellement boursoufflée, partiellement plissée (voy. fig. 3). Quand on l'a enlevée, il s'écoule une sérosité crêmeuse blanchâtre, comprenant des cellules cornées et de la graisse, et le fond est couvert d'une bouillie cornée sale; au dessous on trouve une tuméfaction saillante, large, rouge et un centre affaissé, guéri par places.

Les ganglions lymphatiques des régions malades ne sont pas tuméfiés.

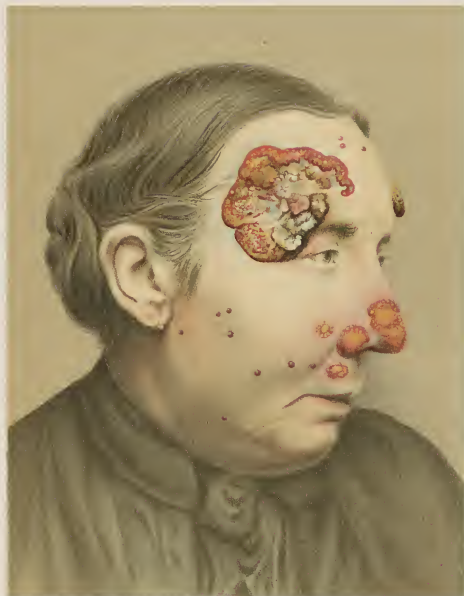
Traitement. Le traitement n'a eu aucun succès décisif, quoique l'action de l'emplâtre pyrogallique ait déterminé une amélioration notable. La malade se déroba à une observation plus longue.

Diagnostic. D'après les commémoratifs, la syphilis et le lupus paraissent déjà improbables, et complètement à éliminer d'après les caractères objectifs. L'absence d'infiltration cellulaire caractéristique pénétrant la profondeur de la peau, l'absence de la coloration spécifique de la syphilis, de la mollesse spécifique du lupus: l'état ferme, mamelonné, cicatriciel de la surface faisaient soupçonner l'existence d'une prolifération épithéliale particulière. Mais il n'y avait plus de doute lorsqu'on étudiait les taches du front devenant neoplasiques qui présentaient sur une croûte formée de substance cornée une masse constituée uniquement de tissu épithélial. Il ne pouvait s'agir que d'un carcinome d'une forme spéciale à période initiale très lente représentée par un état papuleux, ou d'un épithéliome serpigneux bénin, ou d'un acanthome. La durée si longue des taches sous forme serpigneuse avec guérison centrale spontanée, l'absence d'adénopathies après une période de six années, mais surtout l'absence complète d'ulcérations étaient en faveur du dernier diagnostic. Car la progression serpigneuse, la guérison centrale, l'absence d'adénopathies pendant une si longue période se rencontrent également dans le carcinome de Jacob (ancien ulcus rodens). Pour confirmer le diagnostic il fallait exciser une partie de la tumeur. On constata l'existence d'un carcinome de forme grossièrement réticulée, ailleurs de forme papillaire, avec dégénérescence hyaline étendue et liquéfaction des épithéliums. Le tissu conjonctif au dessous de la tumeur épithéliale n'était pas très abondant en cellules, mais on trouvait dans un espace assez large dont autour, comme dans beaucoup d'autres cancers peu malins une large zone de Plasmazellen. L'examen histologique, en raison de l'irrégularité extrême du réseau épithélial proliféré, de la dégénérescence étendue, de la neoformation épithéliale et de la réaction du tissu conjonctif sous forme d'un plasmome typique ne permettait que le diagnostic: carcinome, microscopiquement il ne pouvait être question d'un épithéliome bénin ou d'un acanthome. Et cependant jamais il n'y avait eu de nécrose conjonctive aboutissant à l'ulcération, et la neoformation avait guéri au centre.

Épilogie. Nous devons ajouter aux «carcinomes bénins» une nouvelle forme, commençant par une dermatose formée de papules rouges bien caractérisées et offrant une tendance spéciale à l'étalement en surface et à la guérison centrale spontanée.



1.



2.



3.

Fig. 1: Epithelioma serpiginosum de la région frontale. Par GEORGES THIBIERGE.

Fig. 2 u. 3: Carcinoma serpiginosum multiplex. Von P. G. UNNA.

Inhalt der früher erschienenen 12 Hefte.

Heft I.

- I. MALCOLM MORRIS, Lymphangioma circumscriptum.
- II. P. G. UNNA, Ulerythema acneiforme.
- III. H. LELOIR, Lupus demi-scléreux de la langue.

Heft II.

- IV. ERNST SCHWIMMER, Sarcoma pigmentosum diffusum multiplex.
- V. ERNEST BESNIER, Keratoderma symmetrica erythematos.
- VI. VITTORIO MIBELLI, Angiokeratoma.
- VI. A. POSPELOW, Ulcus molle mammae.

Heft III.

- VII. H. HALLOPEAU, Dermite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique.
- VIII. P. G. UNNA, Parakeratosis scutularis.
- IX. E. C. PERRY, Adenomata of the sweat glands.

Heft IV.

- X. S. POLLITZER, Acanthosis nigricans.
- XI. V. JANOVSKY, Acanthosis nigricans.
- XII. EMILE VIDAL, Ulcérations multiples phagédéniques de nature douteuse.
- XIII. A. R. ROBINSON, Xanthoma diabeticorum.

Heft V.

- XIV. H. v. HEBRA, Hyperkeratosis striata et follicularis.
- XV. E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Multiple benigne, geschwulstartige Bildungen der Haut.
- XV. IN. MANSUROFF, Un cas de dermatomycose circonscrite de la main.
- XVI. T. COLCOTT FOX, Erythema gyratum perstans in the two elder members of a family.

Heft VI.

- XVII. MITCHELL BRUCE, Anomalous discolouration of the skin and mucous membranes.
- XVIII. L. JACQUET, Ulcères trophiques. Syringomyélie. (Myélite cavitaire.)
- XIX. S. GIOVANNINI, Canities unguum.
- XIX. P. G. UNNA, Leukonychia et Leukotrichia.

Heft VII.

- XX. ERNEST BESNIER, Farcin chronique térébrant.
- XXI. G. LEWIN und J. HELLER, Cornua cutanea syphilitica.
- XXII. H. G. BROOKE, Keratosis follicularis contagiosa.

Heft VIII.

- XXIII. XXIV. J. DARIER, Psorospermosse folliculaire végétante.
- XXV. E. SCHWENINGER und F. BUZZI, Zwei Fälle von Darierscher Dermatoze.

Heft IX.

- XXVI. V. BABÈS, Sur une forme particulière de pemphigus malin.
- XXVII. VITTORIO MIBELLI, Forme non commune de Kératodermie: «Porokeratosis».
- XXVII. ARNOLD SACK, Psoriasis conjunctivae palpebrarum (Psoriasis ophthalmica).
- XXVIII. PIERLEONE TOMMASOLI, Akrokeratoma hystriciforme hereditarium.

Heft X.

- XXIX. V. JANOVSKY, Perifolliculitis necrotica.
- XXX. H. RADCLIFFE CROCKER, Miliun congenitale (en plaques).
- XXXI. E. VON DÜRING, Sklerodactylia annularis anhumoides.
- XXXI. P. G. UNNA, Asphyxia reticularis multiplex.

Heft XI.

- XXXII. P. J. THOMSON, Mycosis fungoides (?).
- XXXIII. PETRINI DE GALATZ, Lupus tuberculeux et Syphilides cutanées à petites papules.
- XXXIV. ALFRED G. FRANCIS, A rare form of Angioma serpiginosum.

Heft XII.

- XXXV. LOUIS A. DUHRING, A case of neuroma cutis dolorosum.
- XXXVI. XXXVII. JULIUS HELLER, Strichförmige Hauterkrankungen der unteren Extremität.

INHALT.

XXXVIII.

W. ALLAN JAMIESON, A peculiar case of Impetigo Herpetiformis.

XXXIX.

JESSNER, Eine eigenartige Form von Hauttuberkulose (Tuberculosis cutanea framboesioides disseminata).

V. MIBELLI, Über »Horn-Krebs«.

XL.

GEORGES THIEBIERGE, Epithélioma serpigineux de la région frontale.

P. G. UNNA, Carcinoma serpiginosum multiplex.

1378

INTERNATIONALER ATLAS
SELTENER HAUTKRANKHEITEN.

INTERNATIONAL ATLAS
OF
RARE SKIN DISEASES.

ATLAS INTERNATIONAL
DES
MALADIES RARES DE LA PEAU.

HERAUSGEBER

P. G. UNNA
HAMBURG

EDITORS

MALCOLM MORRIS
LONDON

EDITEURS

E. BESNIER
PARIS

L. A. DUHRING
PHILADELPHIA.

XIV.

LEOPOLD VOSS.
HAMBURG UND LEIPZIG.

LONDON: H. K. LEWIS.

PARIS: G. MASSON.

PROSPECTUS.

Fast jeder Dermatologe wird im Laufe seiner klinischen oder praktischen Thätigkeit, der eine häufiger, der andere seltener, einen Fall von Hautkrankheit beobachtet haben, welcher sich, ohne den Thatsachen Gewalt anzuthun, nicht unter eine der bereits bekannten Krankheitsarten einreihen läßt. Wer ein regeres Interesse für sein Fach hat, wird auf Grund einer möglichst genauen und detaillierten Beobachtung eine Farben-Skizze oder eine Photographie anfertigen, wenn er das seltene Glück hat, einen geeigneten Künstler zur Verfügung zu haben, ein farbiges Wachsmodell herstellen lassen. Die Mittel und Wege aber, um Vergleiche anzustellen und die Meinung der Fachgenossen kennen zu lernen, fehlen im allgemeinen gänzlich.

Meistenteils werden deshalb die wissenschaftliche Aufzeichnung der Beobachtung und die künstlerische Darstellung des seltenen Falles in einem Fache des Arbeitstisches vergraben bleiben, nur gelegentlich einem Interessenten zu Gesichte kommen. Wird aber eine Veröffentlichung vorgenommen, so ändert das in der Regel auch nur wenig an der Sachlage, da der Charakter der gewählten Zeitschrift zumeist eine für die sichere Erkenntnis genügende Illustration verhindern wird.

So wird ein vielleicht hochinteressantes, bei möglichem Vergleich mit anderen sehr wichtiges Krankheitsbild der allgemeinen Kenntnis entzogen. Wieviel wertvolles Material mag auf diese Weise schon der Wissenschaft verloren gegangen sein!

Aus diesem Grunde wird ein periodisches Unternehmen der Dermatologie und somit der Wissenschaft überhaupt wertvolle Dienste leisten können, welches sich die Aufgabe setzt, unbekannte oder seltene Hautkrankheiten — wie sie von den verschiedenen Dermatologen nicht nur einer Stadt, eines Landes, sondern der ganzen Welt beobachtet werden — in möglichst vollendeter Reproduktion vorzuführen. Damit wären dem Einzelnen Mittel und Wege gegeben, seine Beobachtungen den Fachgenossen vorzulegen; die Erkenntnis der Krankheitsformen würde gefördert; durch die ermöglichte Vergleichung mit ähnlichen könnte der neu beobachtete Fall voraussichtlich bald einer bestimmten Gruppe von Dermatosen eingereiht und endgültig klassifiziert werden.

Der *Internationale Atlas* soll also in erster Linie den Fortschritten der dermatologischen Wissenschaft dienen, im Gegensatz zu allen bisherigen Atlanten, welche vorzugsweise pädagogische Zwecke verfolgen; keinem derselben wird das neue Unternehmen Konkurrenz machen, zu jedem vielmehr eine wertvolle, notwendige Ergänzung bilden.

Es wird auf einen auserwählten Leserkreis gerechnet, von dem ein jeder jedes Heft mit eigener Kritik empfangen und der Natur des Inhalts nach nicht ohne besondere Anregung aus der Hand legen wird. Da dieser Atlas sich lediglich dem Fortschritte der Dermatologie dienstbar macht, wird auf die Dauer kein Dermatologe, der an dem Fortschritt seiner Wissenschaft teil nimmt, dieses Werk entbehren können.

Alle wirklich seltenen und ganz einzig in ihrer Art dastehenden Fälle sind zur Aufnahme willkommen; zunächst wird die Bedingung an dieselben geknüpft, daß sie noch nicht anderweitig publiziert sind oder doch wenigstens in einer leicht zugänglichen Zeitschrift oder einem Einzelwerk einem größeren Kreise von Dermatologen noch nicht vorgelegen haben. Später mag es im Interesse des Verständnisses einzelner Fälle liegen, früher bereits veröffentlichte, aber bisher unverstandene oder übersehene Fälle zum Vergleiche heranzuziehen. An Material wird es gewiß nicht mangeln, und es ist mehr die Frage, wie dasselbe richtig zu redigieren und wie der begleitende Text derjenigen Fälle, welche aufgenommen werden sollen, am besten einzurichten sei. Die Herausgeber entscheiden über die Aufnahmefähigkeit eines vorgeschlagenen Falles lediglich nach dem Prinzip der Seltenheit. Da aber gerade in diesem Punkte die Erfahrungen aller Länder variieren, so ist der Meinungsaustausch unter den Herausgebern als Kontrolle über die Frage, ob ein Fall eine solche originelle Seltenheit repräsentiert, durchaus unentbehrlich. Auch die subjektiv originelle Auffassung einer sonst nicht seltenen Krankheit bedingt nicht die Aufnahmefähigkeit in unsern Atlas.

Der Text zu den Tafeln wird jedesmal in deutscher, englischer und französischer Sprache veröffentlicht werden. Derselbe soll, so zusammengedrängt wie möglich, enthalten:

1. Krankengeschichte. Anamnese, Status, Decursus, Behandlung.
2. Womöglich die Resultate histologischer, bakteriologischer und experimentell pathologischer Untersuchungen.
3. Differential-Diagnose.
4. Des Autors Ansicht über Wesen, Stellung im System, Nomenklatur.

Das Unternehmen erhofft die thatkräftige Unterstützung aller Dermatologen.

Das Unternehmen ist nicht auf eine bestimmte Anzahl von Heften begrenzt; ebenso wenig ist eine Abteilung in Serien oder Bände geplant.

Preis jedes Heftes im Abonnement Mk. 10.—, bei Einzelbezug Mk. 12.—.

Bestellungen nehmen die meisten Buchhandlungen des In- und Auslandes, sowie die unterzeichnete Verlagsbuchhandlung entgegen.

HAMBURG.
Hohe Straße 34.

Leopold Voss.

Xanthome juvénile familial.

Par le

Dr. GEORGES THIBERGE,

Médecin de l'Hôpital de la Pitié à Paris.

Les lésions représentées sur la chromographie ci jointe sont remarquables par leur développement considérable, qui en fait un des cas les plus accentués du xanthome en tumeurs.

Elles étaient toutes développées chez un même sujet, dont le frère était également atteint de xanthomatose.

Le sujet dont les lésions sont figurées ici était un homme de 23 ans, d'origine russe, chez lequel l'affection a débuté sur les coudes et les genoux vers l'âge de 8 ou 9 ans et n'a cessé de progresser.

Elles étaient constituées, au moment où les photographies ont été faites, par :

à la face postérieure des deux coudes, de larges placards saillants d'environ un centimètre de saillie, un peu irréguliers à la surface, de coloration rouge violacée, avec une série de nodules jaunes; par la pression, la coloration rouge disparaissait et était remplacée par une coloration jaune uniforme;

sur le dos des mains, des nodosités arrondies, sans changement de coloration des téguments, sur la partie saillante des articulations métacarpo-phalangiennes de l'annulaire, du médus et de l'auriculaire, nodosités plus développées à droite qu'à gauche des saillis jaunes pâles dans quelques espaces interdigitaux (il n'y avait aucune lésion de la paume des mains);

à la partie antérieure et inférieure des genoux de larges placards saillants, analogues à ceux des coudes, mais plus irréguliers, et à la partie interne du genou gauche, des éléments jaunes isolés du volume d'une grosse lentille;

sur les fesses, une série de nodosités jaunes, du volume d'un petit pois;

à la partie postérieure des cou-de-pied, une large plaque saillante, rouge prenait une couleur jaune par la pression et plusieurs nodosités jaunes pâles, du volume d'un flageolet, sur le trajet du tendon d'Achille;

à la nuque, deux plaques saillantes, recouvertes de peau normale, qui prend par la pression une coloration jaune; ces deux plaques étaient disposées symétriquement, celle de droite de la largeur d'une pièce de 50 centimes, celle de gauche moins large.

Le frère du malade, âgé de 18 ans, présentait des lésions xanthomateuses, apparues à l'âge de 14 ans seulement, moins développées que celles de l'ainé; ces lésions occupaient le sommet des coudes, sous forme de placards rouges violacés,

devenant jaunâtres à la pression, de 3 à 4 centimètres de large; la fesse gauche, sous forme de taches jaunes légèrement saillantes, au nombre de 8; le genou gauche, sous forme d'éléments analogues à ceux de la fesse, mais plus larges et au nombre de 4.

Il n'existait dans la famille des malades aucun cas semblable.

Eux mêmes étaient d'une bonne santé; leurs téguments n'étaient, à part les lésions xanthomateuses ci-dessus décrites et une acné polymorphe du visage assez prononcée, le siège d'aucune altération; il n'y avait aucune trace de la coloration jaune que l'on observe dans un certain nombre de cas de xanthome.

Mon collègue Mr. DARIER a fait l'examen histologique de la tumeur du coude enlevée au plus jeune de ces malades et en a consigné les résultats dans la note ci-dessous :

Examen histologique (par J. DARIER).

Divers fragments de la tumeur du coude ont été fixés les uns par l'alcool, d'autres par l'acide osmique ou le liquide de FLEMING, ou encore par la liqueur de MULLER. Les coupes ont été colorées par le picrocarminate, l'hématéine et l'éosine, la thionine, le bleu de méthylène, l'orcéine acide, l'orcanette, et montées les unes dans la résine dammar, les autres dans la glycérine.

A l'œil nu déjà, ou à un faible grossissement, on reconnaît que la tumeur occupe toute l'étendue des coupes et ne se trouve recouverte que par l'épiderme et une mince couche conjonctive sous-épidermique. On remarque de plus que cette tumeur est constituée pour une bonne part par des lobules arrondis, larges de un à trois millimètres et plus, qui représentent vraisemblablement la section de cylindres ou boyaux pleins plus ou moins contournés; quelques uns de ces lobules ont une tendance à se détacher et à tomber pendant la manipulation des coupes.

A l'aide de grossissements suffisants on observe ce qui suit :

L'épiderme est épais, surtout dans sa couche cornée; le corps muqueux, modérément chargé de pigment, la couche granuleuse et la couche lucide sont normaux. Sous l'épiderme, comme il arrive dans les lépromes, existe une couche de tissu conjonctif normale, où l'on voit seulement quelque peu pigment et des vaisseaux sanguins dilatés. Les papilles sont espacées mais toutefois bien dessinées.

Le *niéplasme* occupe et remplace le chorion; la limite qui le sépare du corps papillaire réservé, est assez régulière et cependant n'est pas tout à fait nette en ce sens que dans la partie inférieure du corps papillaire on voit apparaître quelques unes des *cellules xanthomateuses* dont je vais parler; puis celles-ci deviennent rapidement très abondantes et arrivent à être presque au contact les unes des autres là où commence réellement la tumeur.

Le tissu de la tumeur est composé en majeure partie de ces cellules, séparées seulement par quelques minces tractus conjonctifs dans l'aire des lobules par exemple, ces lobules eux-mêmes étant séparés par des travées conjonctives plus larges au sein desquelles les cellules xanthomateuses ne font toutefois pas défaut. Le tissu élastique existe dans la couche sous-épithéliale et dans les larges travées conjonctives. Il ne présente aucunement la lésion d'«élastoclase» ou «élastorhexis» que j'ai décrite dans le pseudo-xanthome élastique (Congrès de Londres 1896).

Les cellules xanthomateuses ont une forme ronde ou ovale ou quelquefois fusiforme et en général de grandes dimensions variant entre celles d'une cellule adipeuse et celles d'une cellule malpighienne. Quand elles ne sont pas rondes, elles sont orientées parallèlement à la direction des faisceaux connectifs entre lesquels elles se trouvent insinuées; ailleurs elles occupent les mailles d'un véritable réseau; dans les lobules elles affectent assez souvent une disposition concentrique. La coupe des lobules montre régulièrement la section d'un ou de plusieurs vaisseaux sanguins, artériels ou veineux, qui, s'ils ne sont pas d'ordinaire exactement au centre de figure des lobules, paraissent au moins commander jusqu'à un certain point l'orientation des cellules xanthomateuses du lobule. Certains lobules, des plus petits, sont constitués par une veinule, dont la paroi externe est tout infiltrée de cellules xanthomateuses, celle-ci étant entourée, comme par un manchon, d'un réseau connectif dont chaque maille renferme une cellule xanthomateuse.

Cette disposition topographique indique que les éléments pathologiques que je désigne sous le nom de «cellules xanthomateuses» sont, comme normalement les cellules conjonctives, situées dans les espaces connectifs interfasciculaires, principalement dans ceux de la gaine externe des vaisseaux. De ce qui va suivre découlera qu'on peut les considérer comme dérivant de ces cellules connectives elles mêmes.

Les cellules xanthomateuse, étudiées de plus près, sont des petits blocs ou globes d'une substance granuleuse renfermant un ou plusieurs noyaux.

Les granulations qui infiltrent toute la substance protoplasmique, de la cellule sont très petites, mesurent de 1μ à 3μ , et avec les plus forts grossissements apparaissent de forme

ronde ou anguleuse; elles sont très réfringentes, se dissolvent et disparaissent dans l'éther et les essences, se colorent en noir par l'acide osmique — ce sont donc des granulations grasses. Toutefois l'acide osmique les colore difficilement et lentement; après l'action du liquide de MULLER et sous forme de vapeurs, il n'arrive plus à les teinter qu'inégalement en brun plus ou moins foncé; l'orcanette et le bleu de quinoïéline les colorent mal; il s'agit donc d'une graisse anormale, différente de celle des cellules adipeuses ou des cellules sébacées.

Dans la règle ces masses granuleuses renferment un noyau central ou peu excentrique; il y a quelques blocs sans noyau, mais très rares et ils peuvent s'expliquer par le fait que la coupe aurait détaché la portion nucléée de la cellule. Assez souvent on voit deux ou trois noyaux dans une cellule. Un certain nombre d'entre elles, une vingtaine par coupe, sont plus grandes et renferment de 10 à 30 noyaux, souvent disposés en couronne à peu de distance de la périphérie, ou massés à une extrémité: ce sont bien là les *cellules géantes* décrites dans le xanthome par TOUTON, et il y a des formes de passage entre ces cellules typiques et celles qui ont un nombre très restreint de noyaux.

J'ajoute que j'ai trouvé des formes de passage entre les cellules connectives et les cellules xanthomateuses, sous forme de cellules fusiformes à prolongements ramifiés dont le protoplasma périnucléaire renferme des granulations plus ou moins abondantes.

Presque partout les globes granuleux, munis de noyaux, sont bien limités, comme des cellules; très rarement en certains points ils m'ont paru confluer en traînées. En tous cas de l'examen de mes coupes il ressort avec évidence que ces globes nucléés doivent bien être considérés comme des cellules et non comme formés par une masse diffuse, infiltrant les espaces interconjonctifs, accidentellement munis de noyaux libres, ainsi qu'on l'a soutenu pour certaines formes de xanthome (Conf. UNNA, Histopathologie der Hautkrankheiten. p. 954).

Epircise. Il s'agit donc bien d'un *xanthome en tumeur* qui présente les particularités suivantes:

Comme les xanthomes plans des paupières il est constitué par une néoformation périvasculaire et par conséquent convolutive. La matière xanthomateuse, les granulations, y ont leurs caractères habituels. Cette matière xanthomateuse est comprise dans des cellules qui dérivent des cellules conjonctives. Il existe des cellules géantes xanthomateuses en grand nombre. La zone sous-épithéliale est réservée.

L'étude de ce cas conduirait, par la constatation de ces caractères qui n'existent pas réunis dans tous les xanthomes, à faire admettre l'unicité de l'espèce xanthome, dont le xanthome juvénile familial en tumeur fournirait le type le plus complet.

Xanthoma juvenile familiare.

Von

Dr. GEORGES THIBERGÉ.

Arzt am Hôpital de la Pitié zu Paris.

Die auf der beigegeführten Chromographie abgebildeten Veränderungen sind wegen ihrer beträchtlichen Ausdehnung bemerkenswert und bilden einen ausgesprochenen Fall von Xanthom-Geschwülsten. Sämtliche Tumoren entwickelten sich bei dem nämlichen Individuum, dessen Bruder gleichfalls an Xanthomatose litt.

Es handelt sich um einen 23jährigen Menschen russischer Nationalität, bei dem die Krankheit sich im Alter von 8—9 Jahren zuerst an den Ellbogen und Knien zeigte und seitdem ständig weiter gewachsen ist.

Zur Zeit der photographischen Aufnahme fanden sich:

An der hinteren Fläche der Ellbogen breite, ungefähr 1 cm hervorragende Herde mit unebener Oberfläche, von rot-violetter Färbung; sie enthielten eine Reihe gelber Knötchen. Die rote Farbe verschwand auf Druck und machte einer gleichmäßig gelben Färbung Platz;

auf den Handrücken runde Knoten ohne Farbenveränderung der Haut; sie saßen gerade über den Metacarpo-phalangeal-Gelenken des kleinen, des mittleren und des Ringfingers und waren rechts stärker entwickelt als links; außerdem blaßgelbe Knoten in einzelnen Finger-Zwischenräumen. Die Handflächen waren ganz frei;

auf den vorderen unteren Flächen der Knie breite, hervorspringende Herde, wie an den Ellbogen, nur dafs sie an den Knien unregelmässiger waren; außerdem an der Innenfläche des linken Knies vereinzelte gelbe, linsengroße Elemente;

auf dem Gesäfs eine Reihe gelber, kleinerbsengroßer Knötchen; an der hinteren Fläche des Fufsgelenkes eine breite, hervorspringende rote Plaque, die aber auf Druck gelb wird, und mehrere blaßgelbe Knoten von der Gröfse eines Flageolet entsprechend dem Verlauf der Achillessehne;

am Nacken zwei hervorspringende, von normaler Haut bedeckte Plaques; Die beiden Patienten selbst befanden sich sonst ganz wohl; ausser den eben beschriebenen xanthomatösen Veränderungen und einer allerdings recht ausgesprochenen Akne polymorpha des Gesichts bot ihre Haut nichts Abnormes. Die bekannte gelbe Verfärbung, die sich nicht selten bei der Xanthomatose findet, fehlte bei ihnen gänzlich.

Herr DARIER hat einen von den Tumoren vom Ellbogen des jüngeren Bruders mikroskopisch untersucht und mir darüber folgende Mitteilung gemacht.

Mikroskopischer Befund (J. DARIER).

Von dem Tumor des Ellbogens wurden einzelne Stücke in Alkohol, andere in Osmiumsäure oder FLEMINGscher Lösung, noch andere in MÜLLERScher Lösung gehärtet. Die Präparate wurden mit Pikrokarmün, Hämatin und Eosin, Thionin, Methylblau, saurem Orcein, Orcanette gefärbt und teils mit Dammarlack, teils mit Glycerin überzogen.

Schon mit blofsem Auge, noch deutlicher natürlich bei schwacher Vergrößerung erkennt man, dafs der Tumor die ganze Breite der Schnitte einnimmt und nur von der Epidermis und einer dünnen subepidermalen Bindegewebsschicht bedeckt ist. Man erkennt ferner, dafs der Tumor zum grofsen Teil aus runden Lappchen besteht, die 1—3 mm im Umfang haben und wahrscheinlich den Durchschnitt von vollen Cylindern oder Schläuchen darstellen, die mehr oder weniger verzerrt (contourné) sind. Einzelne Lappchen lockern sich und fallen während des Handtierens mit den Schnitten aus.

Der Befund bei stärkerer Vergrößerung ist folgender:

Die Hornschicht der Epidermis ist durchweg verdickt; das mäfsig mit Pigment versehene Corpus mucosum dagegen, die Körnerschicht und das Stratum lucidum sind normal. Wie bei den Lepromen, so lagert auch hier unter der Epidermis eine Schicht normalen Bindegewebes, das allerdings etwas Pigment und erweiterte Blutgefäfs enthält. Die Papillen stehen weit voneinander, sind aber scharf umgrenzt.

Die Neubildung nimmt den Platz der verdrängten Lederhaut ein. Sie setzt sich zwar von dem verschont gebliebenen Papillarkörper ziemlich deutlich ab, doch enthält auch letzterer schon in seinem unteren Teil einzelne xanthomatöse Zellen, von denen noch weiter die Rede sein wird; sie werden um so zahlreicher und stehen um so dichter, je mehr man sich dem eigentlichen Tumor nähert.

Das Gewebe des Tumors besteht zum gröfsten Teil aus diesen Zellen, die nur ab und zu, z. B. in der Nähe der schon erwähnten Lappchen, durch zarte Bindegewebszüge voneinander getrennt sind. Zwischen den Lappchen selber ziehen derbere Bindegewebsstreifen, die aber auch nicht ganz frei von den xanthomatösen Zellen sind. Das elastische Gewebe ist in der subepithelialen Schicht und in den derberen Bindegewebsstreifen vorhanden. Es zeigt aber nicht die Veränderungen der »Elastoclaste« oder »Elastorhexis«, die ich beim elastischen Pseudo-Xanthom beschrieben habe. (Kongrefs zu London 1896.)

Die xanthomatösen Zellen sind rund oder oval, zuweilen auch spindelförmig und im allgemeinen von beträchtlicher Gröfse, bald so grofs wie eine Stachelzelle, bald so grofs wie eine Fettzelle. So weit sie nicht rund sind, stehen sie parallel zur Richtung der Bindegewebsbündel, zwischen denen sie sich eingenistet haben; die übrigen füllen die Maschen eines regelrechten Netzes aus; in den Lappchen sind sie häufig konzentrisch angeordnet. Der Schnitt durch die Lappchen trifft regelmäfsig auch eine oder mehrere Arterien oder Venen; dieselben liegen zwar nicht genau in der Mitte der Lappchen, scheinen aber doch auf die Richtung der xanthomatösen Zellen von einem gewissen Einflufs zu sein. Einzelne, und zwar die kleinsten Lappchen, enthalten eigentlich nur eine Vene, deren äufsere Wand ganz von Xanthomzellen infiltriert ist; die Vene ist nämlich von einem Bindegewebsnetz umgeben, und jede Masche desselben enthält eine Xanthomzelle.

Aus dieser Beschreibung ergibt sich, dafs die pathologischen Elemente, die ich als »xanthomatöse Zellen« bezeichne, normaler Bindegewebszellen sind, die in den interfascikulären Spalten des Bindegewebes, namentlich in denen der äufseren Gefäfsseide lagern. Aus dem folgenden erhellt, dafs man sie als direkte Abkömmlinge der Bindegewebszellen betrachten kann.

Bei näherer Betrachtung erscheinen die xanthomatösen Zellen als kleine Blöcke oder Kugeln aus körniger Masse, die einen oder mehrere Kerne enthalten.

Die Körner, die das Zell-Protoplast ganz durchsetzen, sind äufserst klein, messen 1—3 μ und erscheinen bei stärkster Vergrößerung rund

oder eckig. Sie sind stark lichtbrechend, lösen sich in Äther und Essenzen auf und verschwinden darin, färben sich mit Osmiumsäure schwarz — und sind demnach Fettkörner. Doch erfolgt die Schwarzfärbung mit Osmiumsäure nur sehr langsam; nach der Einwirkung der MÖLLERSchen Lösung und in Dampfform lassen sie sich nur noch ungleichmäßig heller oder dunkler braun färben; Orcanette und Chinolinblau nehmen sie nur schlecht an, so dafs es sich also um ein abnormes Fett handelt, das von dem der Fett- und Sebumzellen verschieden ist.

Die Körnermassen enthalten für gewöhnlich in der Mitte oder etwas seitlich einen Kern, doch kommen, freilich nur sehr selten, auch kernlose Blöcke vor; das erklärt sich aber wohl daraus, dafs zufällig kein kernhaltiger Teil der Zelle vom Schnitt getroffen wurde. Recht häufig enthält eine Zelle auch 2—3 Kerne. Einzelne Zellen, in jedem Präparat etwa zwanzig, sind gröfser als die übrigen und enthalten 10—30 Kerne, die häufig kranzförmig in der Nähe der Peripherie sich befinden oder an einem Ende zusammengedrängt stehen. Es sind dies die Riesenzellen, die TOUTON beim Xanthom beschrieben hat. Zwischen diesen typischen Zellen und solchen mit nur wenigen Kernen kommen Übergangsformen vor.

Auch zwischen den Bindegewebs- und den Xanthomzellen habe ich Übergangsformen beobachtet, Spindelzellen mit verästelten Ausläufern, deren perinukleäres Protoplasma Körnermasse in wechselnder Menge enthält.

Die granulösen, kernhaltigen Kügelchen sind fast durchgängig gut abgegrenzt wie die Zellen, nur ganz vereinzelt scheinen sie mir zu längeren Zügen zusammenzufliessen. Auf jeden Fall geht das mit Sicherheit aus der Untersuchung meiner Präparate hervor, dafs diese kernhaltigen Kügelchen Zellen sind und nicht unorganisierte Massen, die die Bindegewebsspalten infiltrieren und nur zufällig freie Kerne beherbergen — wie es für einzelne Formen des Xanthoms behauptet ist. (Vergl. UNNA, *Histopathologie der Hautkrankheiten* S. 954)

Epikrise.

Unser Fall stellt also einen *Xanthom-Tumor* mit folgenden Einzelheiten dar:

Er besteht, wie die flachen Xanthome der Augenlider, aus einer perivaskulären Neubildung. Die xanthomatöse Masse, die Körner, haben die gewöhnliche Beschaffenheit und sind in Zellen eingeschlossen, die von Bindegewebszellen herkommen. Auch xanthomatöse Riesenzellen sind in gröfser Menge vorhanden. Die subepitheliale Schicht ist verschont.

Dadurch, dafs alle diese Symptome, die nicht bei jedem Xanthom vereinigt vorkommen, in meinem Fall vorhanden waren, glaube ich mit Recht eine einheitliche Spezies Xanthom aufstellen zu dürfen, deren vollkommenster Typus das Xanthoma juvenile familiare ist.

Xanthoma appearing in childhood in two cases in the same family.

By

Dr. GEORGES THIBIERGES,

Physician at de Hôpital de la Pitié, Paris.

The lesions represented on the chromolithograph herewith are remarkable for their extensive development, which most distinctly marks them as tumour-xanthoma.

They are all developed in the same subject, whose brother was likewise attacked with xanthoma multiplex.

The subject from whom these are taken was a man act. 23, of Russian origin, the affection starting on the elbows and knees when he was about eight or nine years old and continuing to increase.

At the time of photographing, the lesions were situated as follows: On the posterior surface of the two elbows, large patches, standing out for about a centimetre, a little irregular on the surface, reddish violet in colour, with a series of yellow nodules: on pressure the red tint disappeared and was replaced by an uniform yellow hue.

On the back of the hands, circular nodosities, without change of colour in the skin-coverings; on the projecting part of the metacarpophalangeal articulations of the ring finger, of the middle and little fingers, nodosities more developed on the right than on the left of the pale yellow projections in some interdigital spaces (there was no other lesion on the palm of the hand).

On the anterior and inferior regions of the knees, wide projecting patches, similar to those on the elbows, but more irregular and on the inside of the left knee, isolated yellow spots the size of a large lentil.

On the nates were a row of yellow nodosities, each the size of a small pea.

On the posterior parts of the insteps was a wide projecting red patch which became yellow on pressure and several pale yellow nodosities, the size of a small haricot bean along the course of the tendon of Achilles.

On the nape of the neck were two projecting patches, covered over with normal skin, which became yellow on pressure; these two patches were placed symmetrically, that on the right being as wide as a 50 centimes piece, that on the left less wide.

The brother of the patient, aeged 18, has xanthomatous lesions, that only appeared at 14 years of age, which were less developed than those of the elder brother; these lesions occupied the apex of the elbows, and took the shape of reddish violet patches, which became yellowish on pressure, from three to four centimetres wide; the left buttock as about eight yellow spots slightly raised; the left knee attacked like the buttock, but wider and four in number.

No other member of the patient's family had been similarly attacked.

The patients themselves were in good health; apart from the xanthomatous lesions just described, and rather pronounced polymorphous acne of the face, their skin was not affected. There was no trace of that yellow tint which is observed in some cases of xanthoma.

My colleague, M. DARIER, made an histological examination of the tumour taken from the elbow of the younger of the patients, and has summarised the results in the following note:

Histological Examination (by J. DARIER).

Various pieces of the tumour were hardened, some by means of alcohol, others by osmic acid, or FLEMING's solution, or MÖLLER's solution. The sections have been stained with picrocarmine, hamatine, and eosine, thionine, methylene blue, acid orcin, orchanet and mounted some in resin "dammer", others in glycerine.

Already to the naked eye or under a slight magnifying power, it is evident that the tumour occupies the whole extent of the sections

and is only covered by epidermis and a thin connective sub-epidermic layer. Moreover it can be seen that this tumour is largely composed of rounded lobules, one to three millimetres in width which probably represent in section full cylinders or pipes more or less rounded; some of these lobules have a tendency to become detached and to fall during the manipulation of the sections.

By the aid of moderate magnifying powers the following is observed:

The epidermis is thickened, especially in the horny layer, the mucous body moderately charged with fluid, the granular layer and the transparent layer are normal. Beneath the epidermis as in lepro-mata, there is a layer of normal connective tissue, where merely a little pigment and some dilated blood vessels are visible. The papillae are separate, but still well marked.

The neoplasm occupies and replaces the chorion; the limit which separates it from the papillary body is regular enough, and yet it is not always quite clear in so far as that, in the inferior part of the papillary body, some of the xanthomatous cells are visible, of which I shall speak presently; these then become rapidly abundant and end in becoming almost contiguous with one another at the point where the tumour actually commences.

The tissue of the tumour is composed for the most part of these cells, separated only by thin connective layers in the area of the lobules for example, these lobules themselves being separated by wider connective layers, in the midst of which are xanthomatous cells. Elastic tissue is found in the sub-epithelial layer, and in the wide connective layers. "Elastoklasia" or "Elastorhexis" lesion is entirely absent, such as I have described in elastic pseudo-xanthoma (London Congress, 1896).

The xanthomatous cells are round or oval or sometimes of a fusiform shape, and generally of great dimensions, varying between those of an adipose cell and those of a Malpighian cell. When they are not round, they are arranged parallel, in the direction of the connective bundles, between which they are interposed; elsewhere they occupy the meshes of a veritable network; in the lobules they frequently assume a concentric arrangement. The section of the lobules frequently shows the section of one or more blood vessels, arterial or venous, which, if they are not, generally exactly in the centre of the lobules, appear at least to rule, to a certain extent, the arrangement of the xanthomatous cells of the lobule. Certain lobules, the smallest, are composed of a small vein, the external wall of which is wholly infiltrated by xanthomatous cells, the wall being surrounded, as it were with a muff, by a connective network; each mesh of which encloses a xanthomatous cell.

This topographical arrangement shows that the pathological elements, to which I give the distinctive name of "xanthomatous cells", as is usually the case with conjunctive cells, are situated in the connective interfascicular spaces, principally in those of the external sheath of the vessels. From what is about the follow will result the

possibility of considering them to be derived from these connective cells themselves.

Xanthomatous cells on closer study prove to be little lumps or globes of a granular substance containing one or several nuclei.

The granulations which infiltrate the whole protoplasmic substance of the cell are very small, measuring from $1\ \mu$ to $3\ \mu$ and under highest magnifying powers appear round or angular in form, they are very refracting and are dissolved and disappear in ether and in essences, are stained black by osmic acid — in fact they are fatty granulations. However, osmic acid stains them with difficulty and slowly; after the action of MÜLLER's solution and under the form of vapours, they only assume an unevenly dark or light brown colour. Orhanet and quinoline-blue stain them badly, in fact we have to do with an abnormal fat, different to that of adipose or sebaceous cells.

Usually these granulous masses contain a central nucleus or one a little to one side: there are some lumps without a nucleus, but these are very rare and may be accounted for by the fact that the section has detached the nucleated portion of the cell. Frequently two or three nuclei are seen in one cell. A certain number of them, about twenty in a section, are larger and contain from 10 to 30 nuclei, which are arranged in a ring a little way from the periphery, or are massed together at one extremity: doubtless these are the "giant cells" described in xanthoma by TOUTON, and there are transition forms between these typical cells and those which have a very limited number of nuclei.

I add that I have found transition forms between the connective cells, and the xanthomatous cells, in the form of spindle-shaped cells with ramifying prolongations, the perinuclear protoplasm of which contains more or less abundant granulations.

Nearly everywhere the granulous globes, furnished with nuclei, are very defined, like cells: very rarely they appeared to me at certain points to run together in lines. At any rate it is obvious from the examination of my sections that the nucleated globes must be considered as cells, and not as formed by a diffuse mass, infiltrating the interconnective spaces, and accidentally furnished with free nuclei, as has been maintained in the case of certain forms of xanthoma (conf. UNNA, *Histopathologie der Hautkrankheiten*, p. 954).

Epiërisis. Without doubt then we have to do with a tumour-xanthoma which presents the following peculiarities: like the flat xanthoma of the eyelids it is brought about by a new formation, which is perivascular and consequently convoluted.

The xanthomatous matter, the granulations, in this case have their usual characteristics. This xanthomatous matter is contained in the cells which are derived from conjunctive cells. There are giant xanthomatous cells in great number. The subepithelial zone is excepted.

The study of this case, through the verification of these characteristics, which do not exist all together in every xanthoma would lead one to admit the uniqueness of the species of xanthoma, the most complete type of which is shown in these two cases.



Xanthome juvenile familial. Par GEORGES THIBIERGE

Naevus angiectodes disseminatus.

By

S. POLLITZER,

New York.

Vascular naevi are of such common occurrence that I should not have ventured to offer this case to an atlas of rare skin diseases but for one feature, which, however, makes the case unique, namely the remarkably extensive distribution of the lesions.

L. S., 25 years of age, single, travelling salesman by occupation, was born in New York, of German parentage. He is a well-built, muscular man, five feet eight inches in height (1.72 m). His hair is light brown in color, his irides are grey. He has always enjoyed good health and a physical examination of the internal organs reveals nothing abnormal, except a slightly hypertrophied left ventricle and a pulse-rate that is never under 100 per minute and rises to 120 or more during any physical exertion. The closest examination could detect no murmurs in connection with the heart tones. The patient faints easily. He suffers more from cold than most people do. There is a moderate hyperhidrosis palmarum et plantarum. His peculiar affection was noticed a week or two after birth and it has not since undergone any noticeable change.

The integument of the entire body, with the exception of the scalp and face, the palms and soles, and the skin just at the knee and elbow-joints is covered with more or less closely aggregated macules, varying from a bright red to a bluish-red color, of irregular but in a general way round or oval outline, from 5 to 15 mm in diameter where they are discrete, with vaguely marked contours. The macules are not uniformly distributed; they are least dense over the shoulder-blades, fore-arms, hands, and feet, and most dense over the abdomen, where they form a close network, while the front of the thighs presents one unbroken sheet of bluish-red color. On close inspection, especially in a region where the horny layer is thin, the color of each little patch is seen to be not perfectly uniform, its diffuse red being mottled with smaller areas of deeper red or bluish-red. The color of the patch disappears momentarily on pressure with the finger. After a cold bath the entire skin becomes a bright red mottled with bluish red patches. Figures 1 and 2 of the Plate, which are made from colored photographs, give an accurate reproduction of the appearance; Figure 2 shows a portion of the left inguinal region in natural size. The lanugo hairs all over the

body are unusually coarse and long, especially on the front of the thighs.

On examination of the cutaneous sensibility, there was found to be no abnormality of the tactile sense. There appeared, however, to be a slight hyperaesthesia to cold, though his appreciation of thermal differences was perfectly normal.

The phenomenon of autographism was present in a marked degree. In the Plate the two parallel lines on the right side of the back represent prominent wheals produced by passing the finger-tip over the surface shortly before the photograph was taken. The wheals thus produced affect only the colored macules, so that the raised streak represents an interrupted line, broken where the skin is normal.

For histological examination several pieces were taken from the affected regions and, after fixation in saturated bi-chloride solution, or in FLEMINGS solution, were imbedded in paraffin or in celloidin and cut, some in serial sections. The clinical appearances were readily explained in the large size and apparent great number of the blood-vessels. The capillary loops in the papillae were unusually large, being on an average about one and a half times the ordinary diameter (vide Figure 3). The vessels of the horizontal plexus of the sub-papillary layer were also of abnormal size, many of them being quite as large as the vessels which are ordinarily found in the subcutaneous plexus, though they lacked the thick walls of the vessels in the latter region. In the cutis proper, groups of vessels appeared in cross-section, ten to twenty in one group, constituting a typical picture of *naevus angiomaticosus simplex* of mild degree, that is the vessels were separated by considerable areas of connective-tissue, see Figure 4. No doubt the mottled appearance of the macules was due to this arrangement of clusters of dilated capillaries in the midst of an unusually vascular tissue. The perivascular lymph-spaces were noticeably distended and the regions around the vessels were unusually rich in fixed and emigrated cells. Connective-tissue, nerves, hair-follicles, and glandular structures presented no abnormal features, though the hairs were noticeably large. The ereciores pilorum were remarkably developed, and presented a picture which it was not easy to interpret. The diameter of the little bundle of muscle-fibres was in many

cases ten or fifteen times the usual diameter and the individual fibres were also strikingly thick. Figure 5 shows one of these muscle-bundles in cross-section. There was a striking deficiency of elastic-tissue throughout the whole cutis. On staining with orcein by the UNNA-TAENZER method only the coarser bundles of elastic fibres were disclosed. The delicate and elaborate network of fibres which the same staining-fluid showed in normal skin of the same regions from another subject (stained for purposes of comparison) was entirely wanting, only a few of the finer threads being visible here and there.

To sum up the important pathological features, we have: (1) dilated capillaries, constituting the usual picture of naevus angiomaticus, (2) a probably congenital deficiency of elastic-tissue, (3) hypertrophied hair-muscles.

If I may venture to speculate on the appearances disclosed under the microscope, I would suggest that the absence of elastic-tissue may be the underlying cause of all the other

changes. It appears to me not improbable that there was an abnormal development of the blood-vessels in those regions in which a congenital deficiency of elastic-tissue produced diminished resistance. To the same cause, it seems to me, the condition of autographism may not unreasonably be ascribed. Owing to a deficiency of elastic-tissue, the blood-vessels, under the stimulus that produces the wheal, dilate to an unusual extent and do not recover their ordinary calibre as readily as they would were the elastic-tissue present in normal quantity. A greater opportunity for exsudation from the vessels is thus afforded. These theories remain to be tested. I have thought too that the hypertrophy of the erectores pilorum might be explained as due to the constant stimulation and also, perhaps, excessive nutrition to which the muscles must be subject in a skin whose blood-vessels, owing to a deficiency of elastic-tissue are in a condition which may be called one of unstable equilibrium.

Naevus angiectodes disseminatus.

Von

S. POLLITZER,
New York.

Angiomatöse Naevi sind etwas so sehr Gewöhnliches, daß ich nicht gewagt haben würde, einem Atlas von seltenen Hautkrankheiten diesen Fall anzubieten, wenn derselbe nicht einer speziellen Eigentümlichkeit wegen, der ungewöhnlich umfangreichen Verbreitung der Läsionen nämlich, als ein Unikum zu gelten beanspruchen dürfte.

L. S., 25 Jahre alt, unverheiratet, Geschäftsreisender von Beruf, in New York geboren, aber von deutschen Eltern abstammend, ist ein gut gebauter, kräftiger Mann von 1,72 m Körperlänge. Das Haar ist von hellbrauner Farbe, die Irides sind grau. Er hat sich stets einer guten Gesundheit erfreut, und die physikalische Untersuchung der inneren Organe ergiebt nichts Pathologisches außer einer geringen Hypertrophie des linken Ventrikels und einer vermehrten Frequenz des Pulses. Letzterer beträgt niemals weniger als 100 pro Minute und steigert sich bei einer jeglichen körperlichen Anstrengung auf 120 oder mehr. Selbst bei der sorgfältigsten Untersuchung waren keine abnormen Geräusche an den Herztönen nachzuweisen. Patient wird leicht ohnmächtig. Er leidet von der Kälte mehr, als dies bei den meisten Menschen der Fall zu sein pflegt. Ferner ist ein mäßiger Grad von Hyperidrosis palmarum et plantarum zu erwähnen. Die bei ihm bestehende eigentümliche Affektion wurde zuerst in der ersten oder zweiten Woche nach der Geburt wahrgenommen und hat seitdem keine wesentlichen Veränderungen gezeigt.

Am ganzen Körper, außer im Gesicht, sowie auf dem Kopfe, an den Handtellern und Fußsohlen und in der unmittelbaren Umgebung der Knie- und Ellbogengelenke ist das Integument von mehr oder weniger dicht gesäten Maculae bedeckt, welche an Farbe alle Abstufungen zwischen Hellrot und bläulich Rot aufweisen, eine unregelmäßige aber im allgemeinen rundliche resp. ovale Gestalt besitzen und, wo sie deutlich abgegrenzt sind, 5 bis 15 mm an Durchmesser

betragen, während im allgemeinen die Konturen nicht scharf abgesetzt sind. Diese Flecke zeigen keine ausgesprochene Regelmäßigkeit der Verteilung; am wenigsten dicht entwickelt sind sie auf den Schulterblättern, den Vorderarmen, Händen und Füßen, am dichtesten dagegen auf dem Leibe, wo sie ein enges Geflecht bilden, sowie auf der Vorderfläche der Oberschenkel, welche eine ununterbrochene bläulich-rote Fläche darbieten. Bei genauer Betrachtung, namentlich der Stellen, wo die Hornschicht dünn ist, sieht man, daß die einzelnen kleinen Flecke nicht eine vollständig gleichmäßige Farbe haben, sondern das diffuse Rot zeigt Maserungen mit kleineren Gebieten von tieferer roter oder bläulich-roter Farbe. Auf Fingerdruck verschwindet die Farbe aus dem Fleck für einen Augenblick. Nach einem kalten Bade wird die ganze Haut hellrot mit Maserungen von bläulich-roten Stellen. Auf der Tafel geben die Figuren 1 und 2, welche nach farbigen Photogrammen angefertigt sind, die Verhältnisse genau wieder; Fig. 2 stellt einen Teil der linken Inguinalgegend in natürlicher Größe dar. Die Langohrhaare sind am ganzen Körper, namentlich aber auf der Vorderfläche der Oberschenkel, ungewöhnlich dick und lang.

Bei der Untersuchung der Hautsensibilität fand sich keine Abnormität des Gefühlssinns. Dagegen schien eine gewisse Hyperästhesie der Kälte gegenüber vorhanden zu sein, obwohl thermische Unterschiede in vollkommen normaler Weise wahrgenommen wurden.

Autographismus war hochgradig entwickelt. Die zwei parallelen Striche auf der rechten Seite am Rücken (s. Fig. 1) entsprechen zwei hervortretenden Quaddeln, welche durch Druck mit der Fingerkuppe kurz vor der Aufnahme des Photogramms erzeugt worden waren. Die auf diese Weise hervorgerufenen Quaddeln sind auf die gefärbten Flecke beschränkt, und es ist somit eine unterbrochene Linie entstanden mit Lücken an den normalen Hautstellen.

Zwecks mikroskopischer Untersuchung wurden mehrere Stücke von den erkrankten Gebieten entnommen und nach Fixierung in gesättigter Sublimatlösung oder in FLEMING'Scher Lösung in Paraffin oder in Celloidin eingebettet, worauf Schnitte, zum Teil Serienschnitte, angefertigt wurden. Die klinischen Erscheinungen erklärten sich ohne weiteres aus der großen Ausdehnung und der offenbar großen Zahl der Blutgefäße. Die Kapillarschlingen in den Papillen waren ungewöhnlich groß. Ihr Durchmesser war durchschnittlich anderthalbmal so groß wie gewöhnlich (vide Fig. 3). In den horizontalen Plexus der subpapillären Schicht waren die Gefäße auch von abnormer Größe, indem mehrere unter ihnen ganz so groß wie die normalerweise in den subcutanen Schichten vorkommenden Gefäße waren, doch fehlte ihnen die bei letzteren vorhandene dicke Wandung. In der eigentlichen Cutis sieht man auf Querschnitten Anhäufungen von Gefäßen zu je zehn oder zwanzig etwa, die das typische Bild eines Naevus angiomatosus simplex leichten Grades darstellen, wobei die Gefäße durch beträchtliche Strecken von Bindegewebe voneinander getrennt sind (vide Fig. 4). Ohne Zweifel beruhte das gemaserte Aussehen der Maculae auf dieser Verteilung der Anhäufungen von erweiterten Kapillaren inmitten des abnorm gefäßreichen Gewebes. Die perivaskulären Lymphräume waren nachweislich erweitert, und die Umgebung der Gefäße enthielt ungewöhnlich viele fixe und ausgewanderte Zellen. Bindegewebe, Nerven, Haarfollikel und Drüsengebilde boten keine abnormen Erscheinungen dar, nur die Haare waren auffallend groß. Die Erectores pilorum waren außerordentlich stark entwickelt und boten ein Bild dar, das nicht ganz leicht zu deuten war. In vielen Fällen war der Durchschnitt der kleinen Muskelbündel um das Zehn- bis Fünfzehnfache des Normalen vergrößert, und auch die einzelnen Fasern waren auffallend dick. Fig. 5 zeigt einen dieser Muskelbündel im Querschnitt. Ein auffällender Mangel an elastischem Gewebe war an der gesamten Cutis zu konstatieren. Beim Färben mit Orcein nach der UNNA-TAENZERSchen Methode traten nur die gröberen Bündel von elastischen Fasern hervor. Das zarte, komplizierte Fasergeflecht, welches mit derselben Färb-

flüssigkeit an normaler Haut von den nämlichen Gebieten (des Vergleichs wegen von einem anderen Individuum entnommen) deutlich hervortrat, fehlte hier gänzlich; höchstens waren hier und dort einzelne feinere Fädchen zu sehen.

Als die wichtigsten pathologischen Merkmale sind demnach hervorzuheben: 1. Erweiterte Kapillaren, wie sie im Bilde des gewöhnlichen Naevus angiomatosus vorkommen. 2. Ein Mangel an elastischem Gewebe, welcher wahrscheinlich kongenital ist. 3. Hypertrophische Haarmuskulatur.

Wenn ich es wagen darf, über die durch das Mikroskop aufgedeckten Verhältnisse einige Betrachtungen anzustellen, so möchte ich zunächst die Vermutung aussprechen, daß das Fehlen des elastischen Gewebes die Grundursache von allen den anderen Veränderungen abgegeben hat. Es scheint mir nicht unwahrscheinlich, daß in denjenigen Gebieten, wo durch kongenitalen Mangel an elastischem Gewebe eine Verminderung der Resistenzfähigkeit herbeigeführt war, daß dort eine abnorme Entwicklung der Blutgefäße stattfand. Auf dieselbe Ursache kann man, glaube ich, die Erscheinung des Autographismus mit Recht zurückführen. Infolge des Mangels an elastischem Gewebe erweitern sich unter dem die Quaddel erzeugenden Reize die Blutgefäße in ungewöhnlichem Maße und ziehen sich nicht so prompt auf ihr normales Kaliber wieder zusammen, wie dies beim Vorhandensein von normalen Mengen von elastischem Gewebe der Fall sein würde. Auf diese Weise ist Gelegenheit gegeben für das Exsudieren von größeren Flüssigkeitsmengen aus den Gefäßen. Eine Prüfung dieser Theorien steht noch aus. Außerdem habe ich auch daran gedacht, daß man die Hypertrophie der Erectores pilorum erklären könnte durch die konstante Reizung oder auch durch die gesteigerte Nahrungszufuhr zu den Muskeln, wie dies notwendigerweise der Fall sein muß bei einem Individuum, dessen Blutgefäße infolge des ungenügenden elastischen Gewebes sich in einem Zustand befinden, den man als denjenigen des nicht stabilen Gleichgewichts bezeichnen kann.

Naevus angiectode disseminé.

Par

S. POLLITZER,
New-York.

Les naevi angiomateux sont quelque chose de si commun que je n'aurais pas osé présenter le cas actuel dans un atlas des maladies rares de la peau, si ce cas n'avait pu être considéré comme unique en raison de l'étendue anormale des lésions.

L. S., 25 ans, célibataire, de son métier voyageur de commerce, né à New-York, mais d'origine allemande, est un homme de 1 m. 72 de taille, bien bâti et solide. La chevelure est châtain clair, l'iris de couleur grise.

Il a toujours été bien portant et l'étude physique des organes internes ne montre rien de pathologique, sauf une certaine hypertrophie du ventricule gauche, et une fréquence anormale du pouls. Celui-ci ne bat jamais à moins de 100 par minute, et monte à la suite d'efforts physiques à 120 et plus. Même par une étude soignée on ne trouve aucun souffle cardiaque. Le patient est seulement

fatigué. Il souffre plus du froid, qu'un individu normal. Il faut encore noter une certaine hyperidrose palmaire et plantaire. L'affection qu'il présente est apparue dans la première ou la seconde semaine après la naissance, et n'a présenté depuis aucune modification essentielle. Sur tout le corps, sauf à la face, au cuir chevelu, à la paume des mains et à la plante des pieds, et au voisinage immédiat des genoux et des coudes, le tégument est couvert de macules plus ou moins serrées, dont la coloration varie du rouge clair au rouge bleuâtre, d'aspect irrégulier, mais en général arrondies; les contours sont peu précis. Ces taches ne montrent aucune distribution régulière; elles sont moins développées sur les omoplates, les avant bras, les mains et les pieds, et atteignent leur maximum sur le tronc où elles forment un plexus serré, comme à la surface antérieure de la cuisse, qui offre une couleur rouge bleuâtre ininterrompue. Avec une attention suffi-

sante, on voit dans les régions où la couche cornée est mince, que quelques petites taches n'ont pas une coloration tout à fait homogène, mais que leur rougeur est diffuse et présente des marbrures avec de petits départements d'une couleur rouge sombre ou rouge bleuâtre; à la pression du doigt, la couleur disparaît pour un instant sur les taches. Après un bain froid toute la peau devient d'un rouge clair, avec des marbrures d'un rouge violacé.

Sur la planche, les figures 1 et 2, exécutées d'après des photographures coloriées montrent assez bien les rapports; la figure 2 représente une partie de la région voisine de l'aîne, en grandeur nature. Les poils follets, sur tout le corps, en particulier sur la face antérieure de la cuisse, sont d'une épaisseur et d'une longueur anormale.

La sensibilité de la peau ne présente, à l'exploration, rien d'anormal. Cependant il paraît exister une certaine hyperesthésie au froid, quoique l'état thermique des diverses régions soit normal.

L'autographisme est très développé. Deux traits parallèles du côté droit du dos (figure No. 1) déterminent des saillies qui ont été provoquées par la pression du doigt au moment de la photographie. Les saillies provoquées de cette manière se limitent aux taches colorées, et dessinent une ligne interrompue avec des vides dans les points où la peau est normale.

Pour l'examen microscopique, plusieurs fragments des régions malades furent enlevés et fixés dans le sublimé saturé ou la solution de Flemming, puis inclus dans la celloidine ou la paraffine et des coupes en série furent faites. Les apparences cliniques étaient dues au grand développement et au nombre élevé des vaisseaux sanguins. Les anses capillaires des papilles sont très volumineuses. Leur diamètre transversal est une fois et demi plus large qu'à l'état normal. (Voir figure 3.)

Dans le plexus horizontal de la couche sous papillaire, les vaisseaux sont encore de dimensions anormales et même plusieurs atteignent le volume normal des vaisseaux du tissu souscutané, cependant leur paroi n'est pas plus épaisse que dans une peau saine. Le derme profond montre sur des coupes perpendiculaires à la surface des amas de vaisseaux, parfois au nombre de 10 ou 20 figurant un *nevus angiomateux* simple, typique, de développement modéré. Les vaisseaux sont séparés les uns des autres par des couches appréciables de tissu conjonctif (voir fig. 4). Sans doute l'aspect marbré des taches est dû à cette distribution de capillaires élargis dans un tissu

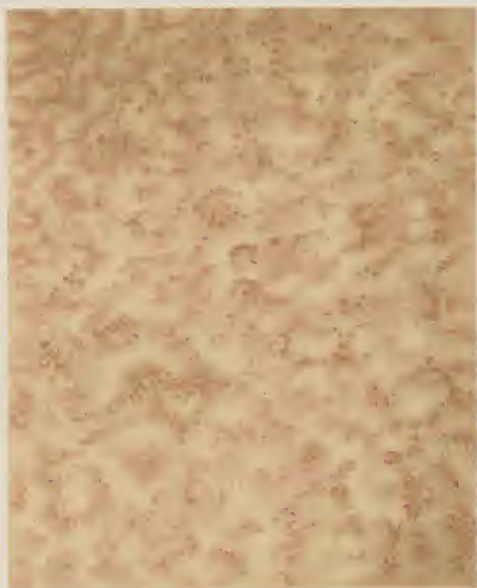
anormalement vasculaire. Les espaces lymphatiques périvasculaires sont élargis, et le voisinage des vaisseaux montre un nombre anormal de cellules fixes et migratrices. Le tissu conjonctif, les nerfs, les follicules pileux, les glandes n'offrent rien d'anormal, mais les poils sont volumineux. Les muscles érecteurs des poils sont extraordinairement développés, et offrent un aspect qui n'est pas très facile à expliquer. Dans des cas nombreux le diamètre des petits faisceaux musculaires est dix ou quinze fois plus grand qu'à l'état normal, et les fibres isolées sont elles mêmes très épaisses. On peut constater un développement insuffisant du tissu élastique. La coloration à l'orcéine par la Méthode d'UNNA-TÄNZER ne laisse voir que des fibres grossières.

Le réseau délicat et compliqué que l'on observe par la même méthode dans la peau normale, et en particulier sur une biopsie de la même région chez un individu sain manque complètement; tout au plus poudryt on voir ici et là quelques fibres fines isolées.

En résumé, trois caractères pathologiques essentiels sont à relever:

1. L'élargissement des capillaires, comme cela s'observe dans le *nevus angiomateux* vulgaire. 2. Le défaut du tissu élastique, qui est sans doute congénital. 3. L'hypertrophie de la musculature cutanée.

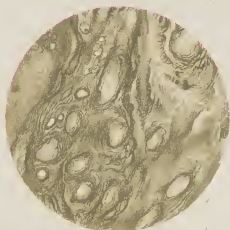
Si je pouvais me permettre d'exposer quelques considérations sur les faits révélés par le microscope, je pourrais indiquer que l'absence de tissu élastique me semble être l'origine de toutes les autres altérations. Il ne me semble pas improbable que, dans les régions où l'absence congénitale de tissu élastique diminue l'état de résistance, le développement anormal du réseau vasculaire en soit la conséquence. La même cause explique également, je crois, l'apparition de l'autographisme chez ce malade. Par suite de l'absence de tissu élastique les vaisseaux, à la suite des irritations, s'élargissent d'une manière anormale, et ne reviennent pas si vite à leur calibre physiologique, que cela arrive lorsque le tissu élastique est normalement développé. C'est là également l'origine de l'exsudation en de liquides quantités anormales en dehors des vaisseaux. Je puis encore donner une confirmation de ces théories. J'ai pensé que l'hypertrophie des muscles érecteurs des poils peut s'expliquer par l'irritation constante, ou par un apport exagéré de matériaux nutritifs aux muscles, comme il arrive nécessairement chez un individu, dont les vaisseaux sanguins, grâce à l'insuffisance du tissu élastique, sont dans un état qui ne permet pas un équilibre stable.



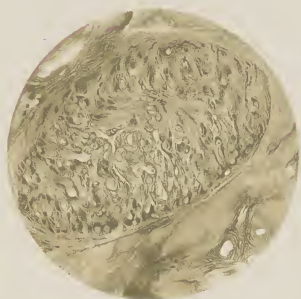
2.



3.



4.



5.

F.M.P.
Algeria



1.

Naevus angiectodes disseminatus. By S. POLLITZER.

Lichen annularis universalis.

Von

P. G. UNNA.

Eine *accidentelle ringförmige Umwandlung der Lichen-papeln*, so dafs von einer gewöhnlichen planen Papel ein Randsaum als ringförmige Leiste sich löst und nach außen fortschreitet, während die Papel im Centrum unter Pigmentation einsinkt, findet man hin und wieder an den Lichenpapeln des Unterschenkels, sehr selten anderswo.

Zu den allerseltensten Formen des Lichens gehört aber der *substantielle ringförmige Lichen*, dessen Hauptsitz das Scrotum und der Penis sind. Ich habe in 20 Jahren 4 Fälle von dieser Form gesehen, welche sich alle unter einander genau gleichen. Einen derselben verdanke ich Herrn Professor LESSER. Auch der vorstehend von HEUSS mitgeteilte Fall gleicht diesen Fällen in allen Punkten. In einem Falle konnte ich eine Papel excidieren. Das Resultat der histologischen Untersuchung ist in meiner Histopathologie mitgeteilt (p. 319). Dasselbst befindet sich auch (p. 320) der histologische Befund bei einem Falle von *universellem ringförmigen Lichen*. Hier will ich im Anschlusse an den Fall von HEUSS eine Abbildung jenes in den Jahren 1889 und 1890 bearbeiteten Falles und einige Notizen über denselben geben. Soviel ich weifs, steht er bis jetzt in der Litteratur vereinzelt da.

Anamnese.

Der 50jährige Lehrer E. merkte vor einem halben Jahre an der inneren Seite der rechten Wade eine flohstichähnliche Protuberanz, welche heftig juckte und sich allmählich zu einer grossen, flachen, harten, blauroten Erhebung ausdehnte. Dieselbe sank im Centrum nicht ein, wurde mit der Zeit nur flacher und blässer und juckte beständig. Seit kurzer Zeit entstanden am ganzen Körper zerstreut, besonders dicht am Oberbauch, spärlich an den Armen und Beinen, gar nicht an den Genitalien und am Kopfe, rote, punktförmige, harte Erhebungen, die zusehends in die Breite wuchsen und sämtlich, sowie sie den Durchmesser von 2—3 mm überschritten, im Centrum einsanken, um sich alsdann als Ringe weiter zu vergrössern. Sie erschienen stets plötzlich, das ringförmige Weiterschreiten geschah langsam.

Status.

Der für sein Alter kräftige und im übrigen gesunde Mann zeigt an der rechten Wade eine nicht ganz markgrosse, braunrote Lichenschleife vom typischen Bau des Lichen planus und ohne centrale Einsenkung. Der Rumpf (s. Fig. 1) ist auf beiden Seiten besät mit etwa hundert eigentümlichen Efflorescenzen, von denen einige kleinere auch auf den Extremitäten

zerstreut sind. Die kleinsten stellen rote, blaurote oder braunrote, runde, flache Papeln ohne eckigen Kontur, aber von dem charakteristischen Glanze der Hornschicht bei Lichenpapeln dar. Diejenigen, deren Durchmesser 3 mm überschreitet, bilden dagegen zierliche Ringe, indem das Centrum auf das Niveau der umgebenden Haut eingesunken und der Rand als eine feine, scharfe, rötliche Leiste von 1 mm Höhe, 1—2 mm Breite und besonders starkem Glanze an der Oberfläche stehen geblieben ist. Die kleineren Ringe sind ziemlich symmetrisch und regelmäfsig ausgebildet, mithin kreisförmig. Wo ihr Durchmesser $\frac{1}{2}$ cm erreicht, pflegt der Ring sich unregelmäfsig auszudehnen, er wird oval, erhält hier und da Ausbuchtungen und Einkerbungen. Alsdann tritt auch eine braune Pigmentierung der eingesunkenen Mitte deutlich hervor.

Noch klarer treten diese Verhältnisse und besonders die eigentümliche Beschaffenheit der Randleiste bei einer Vergrösserung hervor, die etwas stärker ist als sie das Übersichtsbild liefern kann (s. Fig. 2). Hier bemerkt man auch eine grosse Efflorescenz, etwa eine Handbreit unterhalb der Brustwarze, 3 cm im Längsdurchmesser, welche aus 2 Ringen unter Einschmelzung der Leisten an der Berührungsstelle konfluiert zu sein scheint und eine scheckige Pigmentierung des Centrums aufweist.

Verlauf.

Unter mehrmonatlichem Gebrauche von Arsenik und Einspielungen von Sublimatspirit (5%) involvierten sich die Lichenefflorescenzen vollkommen, nachdem allerdings noch mehrfach kleine Papeln und Ringe aufgetreten waren.

Epikrise.

Nach halbjährigem Bestande eines lichenösen Mutterfleckes am Bein entsteht eine sich rasch ausbreitende und unter geeigneter Behandlung langsam wieder involvierende, universelle Eruption von Lichenefflorescenzen, deren Besonderheit in folgenden Punkten besteht:

- 1) *rasche periphere Ausbreitung* der Papel und
- 2) unmittelbar erfolgendes *Einsinken im Centrum*,
- 3) daher *isolirtes Fortschreiten* eines *schmalen, steil abfallenden, leistenförmigen, glänzenden Randsaumes* unter
- 4) *erheblicher Pigmentierung des Centrums*.

Die Ringform bei dieser zierlichen, benignen Form des Lichen planus ist nicht an einzelnen Papeln ausgebildet, nicht durch besondere Umstände erzeugt, *nicht accidentell*, sondern sie ist jeder Papel eigentümlich, gehört zu ihrer Charakteristik, sie ist *substantiell*.

Lichen annularis universalis.

By

P. G. UNNA.

An *accidental circular transformation of the lichen papules*, so that from an ordinary flat papule the border separates itself as a circular rim and advances outwards, while the papule becomes depressed in the centre, and at the same time pigmented, is found here and there among the lichen papules of the lower part of the thigh, very seldom anywhere else.

To the rarest of all forms of lichen however belongs the *substantial circular lichen* whose principal seats are the scrotum and the penis. I have seen four cases of this form in twenty years which were all exactly alike. For one of them I am indebted to Professor LESSER. The case communicated above by HEUSS resembles these cases in all points. In one case I was able to excise a papule. The result of the histological examination is published in my work on Histopathology (p. 319). In the same work is also to be found the histological condition of a case of universal circular lichen. I will give here in connection with HEUSS's case an illustration of the case which I communicated in the years 1889 and 1890 and a few remarks upon it. As far as I know no similar case has been up to the present reported.

Anamnesis.

E., a schoolmaster, 50 years old, noticed six months ago on the inner side of the calf of his right leg a protuberance something like a flea-bite, which itched violently and gradually increased to a large, flat, indurated, blue-red swelling. This had no depression in the middle and only became flatter and paler as time went on and itched incessantly. A short time since there appeared, scattered all over the trunk, especially just on the upper part of the abdomen, here and there on the arms and legs, not at all on the genitals and the head, red, point-shaped, hard swellings, which visibly widened and at the same time were depressed in the middle as soon as they got beyond a diameter of 2—3 mm; and then went on spreading further in the form of circles. They always appeared suddenly; the circular spreading took place slowly.

Present State.

The man, who is as regards his age well-developed, and otherwise healthy, shows on the calf of his right leg a brown-red lichen disc not quite as large as a shilling of the typical structure of lichen planus and without a depression in the centre. Both sides of the body (v. Fig. 1) are covered by about a hundred peculiar efflorescences,

of which a few smaller ones are scattered on the extremities. The smallest show red, blue-red, or brown-red round flat papules, not angular in outline, but with that typical appearance of the corneal layer of lichen papules. Those in which the diameter exceeds 3 mm form on the other hand delicate rings, their centre has sunk to the level of the surrounding skin and the edge remained as a thin, sharp, reddish border, 1 mm high, 1—2 mm wide, presenting especially on its surface a bright shiny appearance. The smaller rings are pretty symmetrically and regularly formed, almost circular. When their diameter reaches $\frac{1}{2}$ cm, the ring has a tendency to spread irregularly, it becomes oval, shows here and there projections and pouches. Then too there appears a brown pigmentation of the depressed centre which is plainly to be seen.

These manifestations become more obvious and especially the peculiar character of the edge at an enlargement somewhat greater than the general sketch can show it (v. Fig. 2). Here we see also a large efflorescence, about a hand's breadth beneath the nipple, 3 cm in its long diameter, which seems to have been formed out of two rings by the confluence and melting together of their edges at the point of contact, and which exhibits a spotty pigmentation of the centre.

Course of disease.

After several months' use of arsenic and painting with spirit-sublimate the lichen efflorescences completely disappeared though all kinds of little papules and rings had appeared.

Epicrisis.

After a mother lichen spot on the leg had remained stationary for six months a general eruption of lichen efflorescences developed which quickly spread and slowly disappeared under proper care: and the peculiarity of which consists of the following points:

1. *quick peripheral spreading* of the papule,
2. being soon followed by a *formation of a depression in the middle*,
3. therefore *isolated advance of a narrow, steeply-pitched, ribbon-like, shiny rim* accompanied by
4. *considerable pigmentation of the centre*.

The circular shape of this delicate non-malignant form of lichen planus is not produced in single papules only, nor owing to exceptional circumstances, is *not accidental*, but is peculiar to each papule, it belongs to its character, it is *substantial*.

Lichen annulaire universel.

Par

P. G. UNNA.

Une disposition annulaire, accidentelle des papules de lichen, caractérisée par la formation d'un ourlet marginal, qui progresse de dehors en dedans, tandis que la papule primitive s'affaisse et se pigmente, s'observe de temps à autre sur les papules de lichen des membres inférieurs, très rarement sur d'autres légions.

Le *lichen essentiellement annulaire* est une forme des plus rares, qui siège surtout sur le scrotum et le pénis. J'en ai observé quatre cas en 20 ans, qui se ressemblaient de très près. Je dois l'un d'eux à M. le Prof. LESSER. Le cas publié ici même par HEUSS rappelle ces faits de tout point. Dans un cas j'ai pu exciser une papule. Le résultat de l'examen histologique a été publié dans mon *Histopathologie* (p. 319). On y trouve également l'étude histologique d'un cas de lichen universellement annulaire (p. 320).

Dans ce qui suit, à la suite du cas de HEUSS, je veux rapporter la description d'un fait observé en 1889 et 1890, et isolé jusqu'ici dans la littérature, à ma connaissance.

Anamnèse.

E., professeur, 50 ans. Depuis six mois il remarque, à la face interne du mollet droit, une saillie analogue à une piqûre de puce, très prurigineuse, et qui s'étendit peu à peu jusqu'à former une saillie large, plate, dure, d'un rouge bleuâtre. Cette saillie ne s'affaissa pas au centre, mais avec le temps devint plus plate, plus pâle, et resta prurigineuse. Depuis peu de temps on observe, surtout sur la partie supérieure du ventre, en moins grand nombre sur les bras et les jambes, sur la totalité du corps, sauf la tête et les parties génitales des saillies rouges, punctiformes, dures, qui s'élargissent à vue d'œil simultanément, et dépassèrent les dimensions de 2—3 mm, s'affaissant au centre, et disposées en anneaux. Elles apparaissaient tout d'un coup; la progression annulaire ultérieure se faisait lentement.

Etat du malade.

Le malade, solide pour son âge, sain dans l'ensemble, montre sur le mollet droit un disque lichénien, d'un rouge brunâtre, qui n'a pas tout à fait les dimensions d'un mark — la lésion a la structure exacte du lichen plan, elle n'est pas affaissée au centre. Le dos (v. fig. 1) est, des deux côtés, semé d'une centaine d'efflorescences spéciales, quelques unes plus petites se disséminent sur les extrémités. Les plus petites

sont des papules rouges, rouge brun, ou rouge bleuâtre, rondes, plates, sans contour angulaire, elles ont l'éclat caractéristique que les papules de lichen doivent à la couche cornée. Celles qui ont plus de 3 mm forment des anneaux délicats tandis que le centre est affaissé au dessous du niveau de la peau; le bord forme une saillie fine, aiguë, de couleur rouge, dont la hauteur atteint 1 mm, la largeur 1—2 mm, et qui conserve à la surface un éclat intense. Les anneaux plus petits sont symétriques, réguliers, circulaires. Lorsque leur diamètre atteint 1 mm, l'anneau tend à s'étendre irrégulièrement, devient ovale et présente de place en place des sinuosités et des encoches. Le centre affaissé offre une pigmentation brune, des plus nettes.

Ces détails sont encore plus nets, en particulier la structure spéciale de la saillie marginale, à un certain grossissement, un peu plus prononcé que la figure totale ne peut les représenter (v. fig. 2). On remarque encore une vaste efflorescence, à peu près à une largeur de main au dessous du mamelon, de 3 cm, de diamètre longitudinal qui paraît formée par la confluence de deux anneaux et présente une pigmentation bigarrée du centre.

Evolution.

Après l'emploi pendant plusieurs mois d'arsenic, et des attouchements au pinceau d'une solution de sublimé à 5/10, les efflorescences de lichen disparurent; dans l'intervalle de petites papules et des anneaux s'étaient encore formés à plusieurs reprises.

Epicrise.

A la suite d'une tache originelle de lichen, persistant pendant six mois sur la jambe se développe rapidement une éruption universelle d'efflorescences de lichen, qui recède lentement à la suite du traitement approprié, éruption dont les caractères propres sont les suivants:

1. Développement périphérique rapide des papules.
2. Affaissement simultané du centre.
3. Progression excentrique d'un bord mince, abrupt, saillant.
4. Pigmentation simultanée du centre.

La forme annulaire dans ce type élégant, bénin, du lichen plan ne se limite pas à quelques papules, elle n'est pas déterminée par des circonstances spéciales, elle n'est pas *accidentelle*, mais chaque papule la présente; cette forme est *substantielle*.

Lichen planus annularis.

Von

Dr. E. HEUSS in Zürich.

Anamnese.

A. W., 28 Jahre, Student, russischer Jude, machte als Kind Masern und Scharlach ohne Folgeerscheinungen durch, litt vor einigen Jahren an einer Gonorrhoe, seit 1 1/2 Jahren an einer doppelseitigen Otitis media, wahrscheinlich tuberkulösen Ursprungs. Eltern und Geschwister des Patienten sind gesund; keine konstitutionelle Krankheiten (Tuberkulose, Syphilis), Hautkrankheiten oder maligne Tumoren (Carcinom) in der Familie.

Krankengeschichte.

Die Affektion trat zuerst im Oktober 1894 ohne Ursache am Rücken der Glans penis in Form von 2 roten, harten, stark juckenden, stecknadelkopfgroßen Knötchen auf. Da selbe in den nächsten Monaten langsam an Größe zunahmen, in der Umgebung 2 neue Knötchen von gleichem Charakter auftraten, entschloß sich Patient, mich zu konsultieren. — Der am 5. Januar 1895 aufgenommene 1. Status war folgender: Vorn und seitlich auf der Glans 4 bis erbsgroße, rundliche bis ovale, flache Papeln, die kleinste (linsengroße) perlmuttartig glänzend, feinschuppig; die größeren zeigen eingesunkenes, nur wenig schuppendes, nicht oder kaum pigmentiertes Centrum mit schmalem, derbem, hartem, weißem Hornrand. Heftiges Jucken. — Mikroskopische Untersuchung von abgekratzten Schüppchen auf Mikroorganismen fällt negativ aus. Die Allgemeinuntersuchung ergab außer einer leichten Pityr. capit. nichts Abnormes. — Ekzem? Psoriasis? unbekannte Mycose? Lichen planus? Ich ließ die Diagnose einstweilen in suspensio und verordnete tägliches Aufpinseln von Tinct. rusc. + Puder. — In der Folge liefs das unerträgliche Jucken nach; doch dehnten sich die Efflorescenzen trotzdem noch mehr aus, neue traten auf. Vorsichtiger Gebrauch von 5—10% Chrysarobintraumaticin schien Besserung zu bringen.

Ich sah Patienten beinahe 4 Monate, bis Oktober 1895, nicht mehr. Der Ausschlag sei, wenn auch nicht ganz verschwunden, bis August erträglich gewesen. Dann trat, gerade als Patient bei seinen Angehörigen in den Ferien weilte, das Jucken unter Bildung frischer Efflorescenzen in erhöhtem Maße wieder auf, die frühere Medikation gab nur vorübergehende Besserung. — Status am 29. Oktober: Über Penis und Scrotum verstreut liegen die unten näher zu beschreibenden charakteristischen Efflorescenzen. Der ganze übrige Körper

ist frei, auch die Mundschleimhaut. Diagnose: Lich. plan. annul. — Ord.: Phenol 1,0, HgCl₂ 0,05, Vasel. 20,0 (UNNA).

Das Jucken nahm in der Folge unter Anwendung dieser Salbe ab, einzelne Efflorescenzen gingen zurück. Dagegen traten da und dort am Penis, am Scrotum immer wieder neue Papeln auf, in letzter Zeit sogar eine am linken Oberarm.

Status (12. Januar 1896).

Ergriffen sind Penis, Scrotum, Wangen und Zungenschleimhaut (vide Abbildungen), dann linker Oberarm.

An den Efflorescenzen des Penis und des ziemlich stark diffus pigmentierten Scrotums kann man deutlich 3 Entwicklungsphasen unterscheiden (Fig. 3):

a) Stecknadelkopf- bis linsengroße, derbe, flache, glänzendrote, die größern in der Mitte etwas eingesunkene und leicht schuppende Papeln, vereinzelt auf der dem Scrotum anliegenden Partie des Penis und am Scrotum seitlich und hinten vorkommend; eine einzige ist auf dem Bilde rechts unten sichtbar.

b) Durch Vorschieben der Ränder sind die einzelnen Papeln bis erbsen-, bohnergroße und noch größer geworden, von unregelmäßig rundlicher, ovalärer, guirlandenförmiger Gestalt. Das Centrum ist auf das normale Niveau der Umgebung eingesunken, fast oder gar nicht mehr schuppend, mehr weniger bräunlich (sepiabraun) pigmentiert und besonders bei schief auffallendem Licht einen bläulichweißen, seide- bis perlmuttähnlichen Glanz zeigend, der beim Auseinanderspannen der Haut noch deutlicher wird. Die Oberhautfalterung ist vollständig verschwunden. Der ringförmige Rand der Efflorescenzen wird von einem fast haarscharfen, zierlich erhabenen, glatten, harten, weißlichen Leisten von verhorntem Epithel gebildet, das gegen die normale Umgebung gewöhnlich noch durch einen feinen roten Saum abgegrenzt ist. Die Hornleiste erreicht bei den meisten Efflorescenzen (z. B. am Penis) kaum 1/2 mm Breite; an einigen Stellen (Scrotum) wird dieselbe etwas breiter (1 mm); hier ist auch der rote Saum etwas breiter. Doch fehlt letzterer bei einigen Efflorescenzen oder wenigstens an einigen Partien vollständig und zwar (wie es sich im Verlaufe der Beobachtung herausstellt) gerade dort, wo die Papeln nicht weiter im Fortkriechen und in der Rückbildung begriffen sind. — Solche rotumrandete Efflorescenzen sehen wir (auch auf der Abbildung kenntlich)

vorn auf der linken Scrotalhälfte; eine unregelmäßig oblonge, wo der rote Saum nur noch an einzelnen Stellen erkennbar, auf dem Penisrücken, eine frische, kaum linsengroße darunter, während gegen den Präputialrand eine zierliche, guirlandenförmige Zeichnung, deren Begrenzung nicht überall ganz deutlich Rückbildung zeigt.

c) Nicht nur der rote Saum, auch die bräunliche Pigmentation des Centrums hellt sich bis zur Norm auf, während die weißlichen, zierlichen Hornleistchen noch stehen geblieben, einem äußerst feinen Zuckergufs auf Konditorwaren vergleichbar (vorn auf rechter Skrotalhälfte). — Auch der weiße Hornring fehlt (auf dem Glansrücken, wo die ersten Efflorescenzen gestanden haben), und doch ist Sitz und Umfang der früheren Papeln bei schief auffallendem Licht an dem eigentümlichen, seidartigen, scharfumschriebenen Glanz noch erkennbar. — Nirgends ist eigentliche Narbenbildung zu konstatieren.

Die Papeln der *Mundhöhle* (Fig. 4) zeigen ganz den der Haut entsprechenden Charakter: stecknadelkopf- bis erbsgroße, rundliche, von einer schmalen, scharfen, milchweißen, nur wenig erhabenen Epithelleiste umrandete, im Niveau der gesunden Schleimhaut liegende Efflorescenzen, die jüngeren und jüngsten im Centrum weißlich, sogar streifig getrübt, die älteren leicht hyperämisch bis fast normal, so daß an einigen Stellen das Enanthem nur aus runden, weißen, schmalen Ringen zu bestehen scheint. An einer Stelle (hintere rechte Wangenschleimhaut) ist der Sitz der früheren Efflorescenz neben einer leichten Hyperämie nur noch durch vereinzelte punkt- und strichförmige, weißliche Überreste des früheren weißen Epithelsaumes angedeutet. Nirgends, auch nicht an den frischen Efflorescenzen der Schleimhaut, ist ein roter Randsaum erkennbar. — Eine den halben linken Zungenrand einnehmende, scharf begrenzte, milchweiß getrühte, längsgestellte, überbohngroße Efflorescenz, am rechten Zungenrand noch weißliche Überreste. — Auf der linken Wangenschleimhaut sitzen 2 erbsgroße, ringförmige, auf der rechten (vide Abbildung) 5 Efflorescenzen: eine frische, 3 frische stecknadelkopf- bis linsengroße, eine ringförmige, nur in der Mitte etwas gestreifte, und hinten-oben eine in voller Rückbildung begriffene Pape.

Patient raucht nicht und hat von seinem Mundleiden absolut keine Beschwerden (kein Kitzelgefühl etc.). Erst durch die Untersuchung wurde er darauf aufmerksam.

An der Innenseite des *linken Oberarms* läßt sich die einzige, am übrigen Körper vorkommende Lichenefflorescenz er-

kennen, gebildet aus einer runden, erbsgroßen, flachen, bräunlichen, von einem derben, schmalen, rötlich grau gefärbten Hornringe umgebenen Pape. Exsision.

Patient, von brünetter Haut- und Haarfarbe, ist ein etwas nervöses Individuum. Abgesehen von dem besonders nachts und beim Schwitzen sehr heftigen Jucken ist das subjektive Allgemeinbefinden ungestört. Die Untersuchung ergibt neben dem doppelseitigen Mittelohrkatarrh eine Pityriasis capit. geringen Grades, chronische Urethritis post. Befund der inneren Organe normal, kein Eiweiß, kein Zucker.

Therapie.

Da die Lokalbehandlung mit der Phenolsublimatsalbe die weitere Ausdehnung des Prozesses nicht verhindert, so erhält Patient Solut. Fowler in steigenden Dosen. Schon jetzt, nach 4 Wochen, ist ein Rückgang der Papeln zu konstatieren; sogar die Pigmentation ist in den letzten 8 Tagen trotz As-Gebrauchs deutlich geringer geworden. Seit 3 Wochen sind keine neuen Efflorescenzen mehr aufgetreten.

Differentialdiagnose.

Abgesehen von den gleichzeitig bestehenden typischen Primärpapeln geben die durch Fortkriechen des Randes sich bildenden, in der Mitte eingesunkenen und pigmentierten Efflorescenzen, die von einer zierlichen feinen, weißen, oft noch rotumsäumten Hornleiste umrandet werden, die typische Lokalisation (meist Beginn an den Genitalien, seltener universell werdend), das heftige Jucken, der chronische Verlauf, event. der Erfolg einer As-Therapie genügend Anhaltspunkte zum Ausschluss anderer in Frage kommender Hautkrankheiten: Psoriasis, Eczema seborrh., Syphilis etc.

Von den zahlreichen Typen des Lichen planus zeigt eine andere annuläre Form die größte Ähnlichkeit. Diese zweite »accidentelle« Form ist entweder auf den Unterschenkel beschränkt und dann meist nur in einigen wenigen Efflorescenzen vorhanden, oder sie findet sich auch beim gewöhnlichen universellen Lichen mitten unter kleineren typischen Papeln. Wie die »substantielle« (UNNA) Form, so entsteht sie ebenfalls durch serpiginöses Fortkriechen einer derben, gewöhnlich etwas breiten, bräunlichen Randleiste, Scheiben bis Thalergröße und darüber bildend.

Lichen planus annularis.

By

Dr. E. Heuss of Zürich.

Previous History.

A. W., 28 years old, Russian Jew, as a child, passed through measles and scarlet fever, without sequelae, suffered from gonorrhoea a few years before, and for the last year and a half from double otitis media, apparently of tuberculous origin. Parents and brothers and sisters of the patient are healthy, no constitutional diseases (tuberculosis, syphilis), skin-diseases or malignant tumours (carcinoma) in the family.

History of the Disease.

The disease, for which no cause could be assigned made its first appearance in October 1894 on the dorsum of the glans penis in the form of two red indurated nodules the size of a pin's head, itching violently. As these in a month or two slowly increased in size and two other nodules of the same kind appeared in their neighbourhood the patient decided to consult me.

The condition observed on the 5th. of January 1895 was as follows:

In front and on the sides of the glans four papules nearly the size of peas, from round to oval in shape, flat; the smallest (of the size of a lentil) shining like mother of pearl, covered with small scales; the larger ones showed a depressed centre, only slightly scaly, with little or no pigmentation, with a narrow, firm, indurated, white, horny edge. Violent itching. Microscopic examination of little scales scratched off for micro-organisms gives negative results. Nothing abnormal with the exception of a slight Pityr. caput. could be found on careful examination. — Eczema? Psoriasis? Some form of mycosis? Lichen planus? I left the question as to diagnosis in suspense for a time and cordered daily painting with Tinct. rusc. + powder. As a result the intolerable itching lessened; but yet in spite of this the papules still increased in size, new ones appeared. Careful use of 5–10% Chrysarobintraumaticin seemed to produce improvement.

I did not see the patient again for nearly four months, until October 1895. The eruption, although it had not quite disappeared, had become bearable until August. Then, just as the patient was enjoying his holidays with his friends, the itching reappeared in a severer form, accompanied by the formation of new papules: recourse to the original medical treatment gave only temporary relief.

Condition on 29th. October: Over penis and scrotum lay scattered the typical efflorescences hereafter to be more fully described. All the rest of the body is free, so is the mucous membrane of the mouth.

Diagnosis: Lichen planus annul.

Treatment: Phenol. 1,0, Hg. Cl. 0,05, Vasel. 20,0 (Unna).

The itching subsequently decreased on the application of this ointment. Some of the papules disappeared. On the other hand new papules kept continually appearing on the penis and scrotum, eventually even on the left upper arm.

Condition (12. Jan. 1896): penis scrotum, the mucous membrane of the cheeks and tongue were attacked (see illustrations), then the left upper arm.

In the efflorescence of the penis and of the rather diffusely pigmented scrotum, three separate phases of development can be distinctly distinguished.

a) Papules from the size of a pin's head to that of a lentil, indurated, flat, shining red, the larger ones with a slight depression in the centre and slightly scaly, separated from each other on the part of the penis adjoining the scrotum and occurring laterally and

posteriorly on the scrotum. There is only one visible in the illustration, below to the right.

b) By the extension of the edges some of the papules have become as large as peas, beans, or even larger, of an irregularly roundish, oval, wreath-like shape. The centre has sunk down to the normal level of the surrounding skin, with hardly any scales or quite free from them, with more or less brownish pigment (sepia brown), and shewing, especially in an oblique light, a bluish-white shiny look, between that of silk and that of mother of pearl, which becomes still more apparent if the skin is stretched. The markings of the epidermis have completely disappeared. The ring-shaped edge of the papules is formed of a strip of horny epithelium, almost as even as a hair, slightly raised, smooth, indurated and whitish, which again is usually separated from the normal surrounding skin by a thin red rim. The horny strip is in most of the papules (e. g. on the penis) hardly $\frac{1}{2}$ mm broad: in a few places (scrotum) it is somewhat broader (1 mm); here too the red rim is rather broader. But the rim is wholly absent in some papules, or at any rate in some parts of them, and especially, (as appeared in the course of observation), in those places where the papules are no longer in process of extension but in that of diminution. Red-rimmed efflorescences of this kind are seen (recognizable even in the illustration) in front on the left half of the scrotum: an irregularly oblong one, where the red rim is visible only in a few places, on the dorsum of the penis; a new one underneath it, scarcely as large as a lentil; while towards the edge of the prepuce is a delicate wreath-shaped figure, the edges of which, do not everywhere quite clearly, shew retrogressive processes.

c) Not only the red rim but also the brownish pigmentation of the centre disappears entirely, while the whitish, delicate horny strips still remain, rembling an exceedingly fine sugar-coating on a cake (in front on the right half of the scrotum). Even the white horny ring is absent (on the dorsum of the glans, where the first papules appeared), and yet the position and size of the earlier papules can still be made out in an oblique light by the peculiarly silky, clearly defined brightness. No actual cicatrization can be found anywhere.

The papules of the oral cavity (Fig. 4) present the same manifestation as those of the skin: namely, papules from the size of a pin's head to that of a pea, roundish, surrounded by a narrow, sharply defined, milk-white, only slightly raised, strip of epithelium; they lie within the limits of the sound mucous membrane; the newer and the newest ones are whitish in the middle, in fact striated; the older ones vary from slightly hyperaemic to almost normal, so that in some places the enanthema seems to consist only of small round white circles. In one place (the posterior mucous membrane of the right cheek), the formation of the first formed efflorescence is only marked; besides a slight hyperaemia, by some point-shaped and streak-shaped whitish remnants of the earlier white strip of epithelium. Nowhere, not even in the new efflorescences of the mucous membrane, is a red rim to be seen. There is one efflorescence, occupying the left edge of the tongue, sharply defined, milky white stretching lengthwise, larger than a bean; on the right edge of the tongue are still whitish remnants. On the mucous membrane of the left cheek are situated two circular efflorescences as large as peas; on the right (see illustration) five; namely one new one, three new ones varying in size from a pin's head to a pea, one circular one, rather striated in the middle, and above and posteriorly a papule shewing the process of metamorphosis.

The patient does not smoke and is in no way annoyed by the affection of the mouth (no tickling etc.). It was only through examination that his attention was called to it.

On the inner side of the left upper arm is to be seen the same lichen-efflorescence that occurs on the rest of the body: it consists of a round papule the size of a pea, flat and brownish, and encircled by a narrow, hard, reddish-grey horny ring. Excision.

The patient has dark hair and complexion, and is of a somewhat nervous temperament. Except for the itching which is very violent especially at night or when he perspires, his general state of health is unaffected. Examination shews, besides double otitis media, a Pityriasis capitis of slight degree and chronic urethritis post. Condition of the internal organs normal; no albumen, no sugar.

Treatment.

As the local treatment with an ointment of phenol-sublimate does not check the further extension of the process, the patient is given solution Fowleri in increasing doses. Already, after four weeks, the retrogression of the papules can be confidently affirmed; even the pigmentation has in the last eight days, in spite of the use of arsenic,

become manifestly less. For three weeks no new efflorescences have appeared.

Differential diagnosis.

In addition to the simultaneously present primary papules, the efflorescences which grow by the extension of the edge and are depressed in the centre and coloured with pigment, and are encircled by a horny edge which is delicate, fine, white, and often besides has a red rim round it, the typical localization (generally beginning on the genitals, less often becoming universal), the violent itching, the chronic course, the success of arsenical treatment — all these give sufficient grounds for the exclusion of other skin affections that might have to be taken into consideration; namely, psoriasis, seborrhoeic eczema, syphilis etc.

Another annular form exhibits the closest resemblance of the numerous types of Lichen planus. This second «accidental» form is either confined to the lower part of the thigh and then only makes its appearance in a few small efflorescences, or it is found even in the ordinary, universal lichen amongst smaller typical papules. Like the «substantial» (Unna) form, it grows in the same way by the serpigineous extension of a hard, generally rather broad, brownish edge, forming discs as large as «Thalers» or larger.

Lichen plan annulaire.

Par

le Dr. E. HEUSS de Zürich.

Anamnese.

A. W. 28 ans, étudiant, juif russe, a eu étant enfant la rougeole et la scarlatine sans aucune complication à la suite, une gonorrhée il y a quelques années; depuis un an et demi, il offre une otite moyenne double, sans doute d'origine tuberculeuse. Ses parents, ses frères et sœurs se portent bien, il n'y a pas de maladie constitutionnelle (tuberculeuse, syphilis) ni de maladies de peau, ni de tumeurs malignes, de carcinomes dans la famille.

Histoire du malade.

L'affection apparut en octobre 1894, sans cause connue, à la face dorsale du gland sous la forme de deux nodules durs, rouges, très prurigineux, des dimensions d'une tête d'épingle — les mois suivants, ils s'accroissaient peu à peu, deux nodules semblables parurent au voisinage, et le malade se décida à me consulter. — Au 5 janvier 1895, l'état était le suivant: A la face antérieure et sur les faces latérales du gland, quatre papules de la dimension d'un pois, rondes ou ovales, aplaties, la plus petite, de la taille d'une lentille, d'un éclat nacré, finement squameuse; les plus grandes offrent un centre affaissé, peu squameux, pas ou à peine pigmenté avec un rebord corné étroit, résistant, dur. Prurit violent. Des squames furent enlevées et on y chercha des microorganismes sans résultat. — Sur le corps, à part un léger pityriasis capitis, rien d'anormal. S'agissait-il d'eczéma, de psoriasis, d'une mycose inconnue, de lichen plan? Je laissai le diagnostic en suspens, et ordonnai des pinceautages journaliers de Tinct. rusc. suivie d'application de poudre. — Dans la suite, le prurit insupportable diminua; cependant les efflorescences s'étendirent, et de nouvelles apparurent. L'emploi prudent de traumaticine chrysophanique à 1 p. 100. parut amener une amélioration.

Je ne vis plus le malade pendant près de quatre mois jusqu'en octobre 1895. L'éruption ne disparut pas complètement, mais devint tolérable. Plus tard, tandis que le malade était en vacances chez des parents, le prurit augmenta, et de nouvelles efflorescences survinrent; la médication primitive ne donna que des résultats insuffisants.

29 octobre. Sur le pénis et le scrotum, disséminées, on trouve des efflorescences, identiques à celles qui ont été décrites. Le reste du corps est sain, même la muqueuse buccale. Diagnostic: lichen plan annulaire. Ordonnance: Vaseline 20, Phénol 1, HgCl₂ 0,05.

Le prurit diminua à la suite de l'emploi de cette pommade, et certaines efflorescences disparurent. Par contre, çà et là, sur le pénis, le scrotum, de nouvelles papules se revêlèrent, ainsi que sur l'avant-bras gauche, à la fin.

12 janvier 1896. Le pénis, le scrotum, les joues, la muqueuse linguale, et l'avant-bras gauche sont atteints (voyez les planches).

Parmi les efflorescences du pénis et du scrotum, pigmenté d'une manière diffuse, on peut distinguer 3 phases de développement (fig. 3).

a) des papules ayant la dimension d'une tête d'épingle ou d'une lentille, résistantes, plates, d'un rouge brillant: les plus grandes sont affaissées au centre, légèrement squameuses, isolées sur la région du pénis attenant au scrotum, disposées sur les côtés et la partie postérieure du scrotum; une seule, sur la figure, se voit directement en bas.

b) En étalant les plus, les papules atteignent les dimensions d'un pois, d'un haricot ou plus, leur forme est irrégulièrement ronde, ovale, en guirlande. Le centre est déprimé au dessous du niveau normal de la périphérie, peu ou pas squameux, plus ou moins pigmenté, d'un brun de sépia, et montrant à une lumière oblique un éclat d'un blanc bleuâtre, soyeux ou nacré, qui devient plus évident lorsqu'on étale la peau. Le bord annulaire des efflorescences est constitué par un épithélium corné, presque tranchant, dur, blanchâtre, finement saillant, poli, limité du côté sain par une bordure rouge et fine. La

saillie cornée atteint sur la plupart des efflorescences, par exemple sur le pénis, à peine $1/8$ mm de large; en certains points (sur le scrotum), elle devient plus large (1 mm); la bordure rouge y est aussi plus large. Celle-ci manque complètement sur quelques efflorescences, au moins sur certaines parties, en particulier (comme la suite de l'observation le démontre) sur les régions où les papules ne s'étendent plus et entrent en régression. Des efflorescences à bordure rouge se voient à la partie antérieure de la moitié gauche du scrotum (comme on peut le reconnaître sur la planche); à la face dorsale du pénis on en trouve une irrégulièrement oblongue où la marge rouge n'existe qu'en quelques points, sur le dos du pénis, au dessous, une récente, ayant à peine l'étendue d'une lentille, tandis que sur le bord du prépuce, on observe un dessin élégant, en guirlande, dont la limite est en régression sur certains points.

c) Non seulement la bordure rouge, mais la pigmentation brunâtre du centre s'éclaircit jusqu'à l'état normal, tandis que les saillies cornées blanchâtres, délicates, persistent, analogues à une traînée de sucre sur une pâtisserie (à la partie antérieure de la moitié droite du scrotum). L'anneau corné blanchâtre peut manquer (sur le dos du gland là où sont survenues les premières efflorescences), et cependant le siège, l'étendue des papules antérieures se reconnaissent à la lumière oblique, grâce à leur éclat spécial, soyeux, nettement limité —. Nulle part il ne se forme de cicatrices.

Les papules de la cavité buccale (fig. 4) montrent des caractères semblables à celles de la peau; ce sont des efflorescences rondes, du volume d'une tête d'épingle à celui d'une lentille, entourées d'un rebord épithélial, même aigu, d'un blanc de lait, peu saillant — elles sont au même niveau que la muqueuse saine; les plus jeunes sont blanches au centre, mais quadrillées, les plus anciennes sont légèrement hyperémiques ou presque normales, de sorte qu'en certains points l'enanthème ne paraît formé que d'anneaux ronds, blancs et minces. En un point, à la partie postérieure de la muqueuse de la joue droite, le siège d'une efflorescence disparue est marqué par une légère hyperémie et des restes de la prolifération épithéliale antérieure sous forme de points et de traînées blanchâtres. Jamais, même sur les lésions récentes on ne trouve de bordure rouge. — Une efflorescence comprend la moitié du bord gauche de la langue, elle est nettement limitée, d'un blanc de lait, allongée, elle dépasse le volume d'un haricot — sur le bord droit on trouve encore des restes blanchâtres. — Sur la muqueuse jugale gauche, on trouve deux efflorescences annulaires du diamètre d'un pois, on en voit 5 à droite (v. la planche):

une est récente, 3 récentes ont les dimensions d'une tête d'épingle et d'une lentille, une est annulaire, légèrement interrompue au centre; en arrière et en haut on trouve une papule en pleine régression.

Le malade ne fume pas et ne perçoit aucune sensation buccale anormale, pas même de chatouillement. Il ne reconnaît les lésions que lorsqu'on a attiré son attention sur elles.

A la face interne de l'avant-bras gauche, on trouve la seule efflorescence de lichen qui existe sur le reste du corps, c'est une papule ronde, du diamètre d'un pois, plate, brunâtre, entourée d'un anneau corné résistant, étroit, d'un gris rosé. Cette papule est biopsiée. La peau du malade est brune aussi que ses cheveux; c'est un individu assez nerveux. A part le prurit intense la nuit, et les transpirations, il n'existe aucun trouble subjectif. Outre le catarrhe de l'oreille moyenne, on trouve du pityriasis capitis et une urétrite chronique postérieure. Les organes internes sont sains; ni sucre, ni albumine.

Thérapeutique.

Les applications locales de sublimé et de phénol n'empêchant pas l'extension du processus, on donne au malade de la liqueur de FOWLER à doses croissantes. Au bout de 4 semaines, on constate une régression des papules; la pigmentation diminue depuis 8 jours, malgré l'usage de l'arsenic. Depuis trois semaines, il n'y a pas de nouvelles efflorescences.

Diagnostic différentiel.

Malgré l'absence des papules typiques, les efflorescences dont le bord offre une progression excentrique, qui s'affaissent au centre, qui se pigmentent, qui sont entourées d'une saillie cornée délicate, fine, blanche souvent entourée d'une aréole rouge, la localisation typique (début sur les régions génitales, sans tendance à la généralisation), le prurit intense, la marche chronique, le succès de la thérapeutique arsenicale permettent d'éliminer les autres maladies auxquelles on peut penser (psoriasis, eczéma seborrhéique, syphilis etc). Parmi les types du lichen plan, un type annulaire offre de grandes analogies avec notre cas. Cette deuxième forme «accidentelle» est limitée au membre inférieur, elle s'y présente sous l'aspect d'efflorescences peu nombreuses, ou bien on l'observe au cours d'un lichen vulgaire universel, au milieu de papules typiques. Comme la forme «substantielle» d'UNNA, elle se caractérise par la progression serpentineuse d'une saillie résistante assez large en général, formant des disques qui ont les dimensions d'un thaler et plus.

(Fig. 5.)

Dermatitis vesico-bullosa et gangraenosa mutilans manuum.

By

LOUIS A. DUHRING,

Professor of Diseases of the Skin in the University of Pennsylvania.

The portrait herewith presented represents a hand, the seat of chronic neuritic inflammation and gangrene of the skin, together with trophic changes in the fingers characterised by loss of some of the phalanges occurring through absorption of the bones, and various other lesions. The subject of this rare form of disease has been under my observation for the last six years, during which period varied general symptoms and cutaneous lesions have occurred, not only in the hand depicted (the *right* hand) but also in the other hand. Thus, *both* hands have in the course of the disease been involved, the *left* hand, that originally involved, being now entirely free of disease.

The history of the case is of extreme interest. The subject is a single woman, 34 years of age, of small stature, frail, and spare. Eighteen months after the disease began (*i. e.* five years ago) the following observations were recorded: There exists a history of ill-defined nervous symptoms extending over two years, including frequent attacks of protracted gagging and vomiting; complete cessation of the menstrual function for two years; heart palpitation; crying spells; and globus hystericus. At this date she was accidentally burned with a household flat iron on the flexor surface of the *left* fore-arm just beyond the wrist, the area being the size of a silver half dollar. The burn was superficial, with a slight bleb, and presented no peculiarities. It did not, however, readily nor entirely heal, and from some unknown cause began to break out anew, and within a month from the accident showed a superficial gangrenous patch confined to the area of the burn. This remained six weeks, when it became more inflamed and painful, with at first darting and subsequently aching pains, which continued with the same severity for two months, the whole fore-arm by this date becoming reddened, and tender, accompanied with throbbing as well as darting pain. After this lesion (the burn) had healed, a single papulovesicle formed, *not at the site of the burn on the flexor surface but on the extensor surface*. It ulcerated and crusted and during the following month was succeeded by other similar lesions, vesicles, and blebs. Some healed while others formed, in all instances leaving scars. No treatment was of any value.

The cutaneous disease now consisted of a hand-sized, irregularly shaped, ill-defined, chronically-inflamed, vesicular

and bullous, herpetiform, more or less crusted and scarred patch. It resembled somewhat a local injury arising from some chemical substance, as from a caustic acid. There was also serous and puriform discharge from the mechanically broken vesicles and blebs. The inflammatory process was obviously superficial. The vesicles and blebs were irregular and angular in outline, some flat, others raised; were unaccompanied by areolae, and did not rupture spontaneously. The crusts were depressed, saucer-shaped, with everted edges, and adherent to the skin in the centre, and were variegated in color with bluish and blackish tints. The diseased area of skin was sore to the touch, irritable and painful, and the entire extremity was the seat of sharp darting pain.

The disease continued in this manner for two years; then subsided and attacked the other (the *right*) hand, in the form of circumscribed areas of superficial gangrene of the skin. Darting pain was now present in the whole extremity up to the shoulder, precisely as had before existed in the other (the *left*) arm and fore-arm. Vesicating and erythematogangrenous areas gradually, at intervals of weeks or months, developed here and there over the back of the hand and upon the fingers. In some places the gangrene was deep-seated, and ran a very slow course. Four of the fingers, one after another, showed here and there gangrene upon the phalanges followed by contractions and gradual absorption of the bones. The whole back of the hand became the seat of superficial gangrene (as shown in the portrait) which ran a chronic course, better and worse from month to month. The pain in the extremity was constant and severe.

The general ill health, the local disease, which threatened to destroy the hand (four fingers being now involved, with the destruction of three of them), and the constant harassing pain in the entire extremity, all being rebellious to the most varied external and internal treatment (including electricity, massage, hydrotherapy, arsenic, quinine, strychnine, and the like), decided us to advise a «rest-cure» in bed (including food and the usual accompaniments), with the view of improving the general nutrition of the body. The result was satisfactory as concerned both the general health and the local condition. Within two months seventeen pounds in weight were gained, and the pain in the extremity had

lessened. The gangrene disappeared leaving a thin, pinkish scar over the back of the hand. The stumps of the fingers still showed slight ulceration and crusting. During the period the patient took the rest cure no new lesions manifested themselves. The improvement brought about by this method of therapeutics was very remarkable. The local remedies used (powdered boric acid and acetanilid) were such as had been employed before unsuccessfully. Whether the improvement obtained under this treatment will prove to be permanent or merely temporary the future alone can determine, but it may be asserted that the results thus far obtained have been gratifying. A cure is not expected by the writer. An instructive lesson in the pathology and treatment of this class of cases, notoriously obstinate to ordinary remedies, is, however, suggested by the history narrated.

Similar cases have been reported by a number of observers, the cutaneous disease following varied forms of traumatism, often insignificant in character, as for example, a burn or a puncture with an instrument or a needle, and the like. Thus, such cases are recorded, under various titles, by ERASMUS WILSON (Diseases of the Skin; London, 1867), DOUTRELEPONT (Archiv für Derm. u. Syph., 1886 and 1890), KOPP (Münch. Med. Woch., 1886), GALTON (Brit. Med. Journ., I, 1891), HEBRA (Archiv für Derm. u. Syph., 1892), KAPOSI (Wien. Klin. Woch., 1890), BAVET (Annales de Derm. et de Syph., 1894), and JANOVSKY and MOUREK (Archiv für Derm. u. Syph.,

1896) and others. JANOVSKY and MOUREK review the literature of the subject. Some of the cases referred to are designated »gangrene« or »multiple gangrene« of the skin, others »zoster gangraenosus hystericus«, »neurotraumatic dermatitis«, »neurotraumatic zoster« and »neurotraumatic pemphigus«. In numerous instances the lesions of the skin have been noted to follow, either immediately or often after the elapse of a variable period, sometimes long, a burn by fire or by some chemical substance. Many of the persons affected, mostly females, have been neuropathic or hysterical subjects. Varied lesions, especially vesicles, blebs, and gangrene, have generally existed, occurring not only at or near the site of the original wound but often at a remote distance. Most of the cases have pursued a chronic course.

The case reported by the writer is especially interesting from the fact that the cutaneous disease after persisting obstinately for two years in one locality, with constant pain throughout the arm, without known cause shifted to the other arm and there pursued its course in even a more aggravated form, characterized by superficial gangrene and loss of fingers through absorption of bone. Finally, the remarkable general and local improvement, but not cure, that took place under rest-cure treatment, without special local remedies, many other modes of treatment employed before having failed to be of the slightest value.

Dermatitis vesico-bullosa et gangraenosa mutilans manuum.

Von

LOUIS A. DUHRING.

Professor of Diseases of the Skin in the University of Pennsylvania.

Die auf nebenstehender Tafel wiedergegebene Hand zeigt neben chronischer neuritischer Entzündung und Gangrän der Haut gewisse trophische Veränderungen, welche sich an den Fingern durch Verlust einzelner Phalangen infolge von Resorption, sowie durch einige andere Läsionen dokumentieren. Die Trägerin dieser seltenen Erkrankungsform ist seit den letzten sechs Jahren in meiner Behandlung gewesen, und es sind in diesem Zeitraume ausser zahlreichen verschiedenartigen Allgemeinsymptomen auch Hautaffektionen nicht nur an der abgebildeten (rechten), sondern auch an der anderen Hand hervorgetreten. Es sind im Laufe der Zeit beide Hände ergriffen gewesen, während die linke, welche zuerst erkrankte, nunmehr vollständig intakt ist.

Die Krankengeschichte bietet aussergewöhnliches Interesse dar. Es handelt sich um ein 34jähriges lediges Mädchen von kleiner Statur und grazilem, zartem Körperbau. Achtzehn Monate nach Beginn des Leidens (d. h. vor fünf Jahren) wurden folgende Befunde erhoben: Die Anamnese berichtet über verschiedentliche, noch mehr unbestimmte Symptome von seiten des Nervensystems, welche sich über eine

Periode von zwei Jahren erstreckten. Als solche werden erwähnt: Häufige Anfälle von anhaltendem Würgen und Erbrechen, vollständiges Aussetzen der Periode zwei Jahre hindurch, Herzklopfen, Weinkrämpfe und Globus hystericus. Um diese Zeit wurde sie aus Versuchen mit einem gewöhnlichen Bugeleisen an der Beugeseite des linken Vorderarmes gerade oberhalb des Handgelenks in der Ausdehnung von ungefähr einem silbernen Halbdollar verbrannt. Diese Verbrennung war aber nur oberflächlich mit geringer Blasenbildung und bot im übrigen nichts Besonderes dar. Jedoch trat die Heilung nur langsam und unvollkommen ein, und aus irgend einer unbekannten Ursache brach die Stelle wieder von neuem auf, so dafs einen Monat nach dem Unfall auf dem verletzten Gebiete eine oberflächliche Gangrän zu konstatieren war. Nach sechswöchigem Bestehen dieses Zustandes traten lebhaftere Schmerzen und Entzündung ein; die Schmerzen waren anfangs mehr lanzinierend, später mehr dumpfer Art und hielten in der gleichen Intensität zwei Monate lang an, während der ganze Vorderarm schliesslich rot und empfindlich wurde und noch klopfende und stechende Schmerzen verursachte. Als die Brandwunde geheilt war,

trat eine neue Läsion, ein Papelbläschen hervor, aber nicht an der verletzten Stelle auf der Beugeseite, sondern im Gegenteil auf der Streckseite. Es entwickelten sich Borken und Eiter, und im Laufe der folgenden Monate folgten andere ähnliche Läsionen, Bläschen und Blasen, nach. Einige derselben heilten ab, während sich neue wieder bildeten, und bei allen blieben nachher Narben zurück. Alle Behandlungsversuche erwiesen sich als erfolglos.

Das Hautleiden bestand jetzt aus einer handgroßen, unregelmäßig gestalteten, nicht scharf umschriebenen, chronisch entzündlichen, vesikulös-bullösen, herpetiformen, mehr oder weniger mit Borken und Narben bedeckten Stelle. Dieselbe hatte einige Ähnlichkeit mit einer durch irgend welche Chemikalien, z. B. eine ätzende Säure, erzeugten Lokalläsion. Außerdem war das von den durch mechanische Insulte verletzten Bläschen und Blasen entleerte Sekret vorhanden. Der entzündliche Prozeß war offenbar nur ein oberflächlicher. Die kleineren und größeren Blasen zeigten unregelmäßige, eckige Konturen und waren zum Teil flach, zum Teil erhöht; einen Hof besaßen sie nicht und sie öffneten sich nicht spontan. Die Borken waren eingedrückt, tellerförmig, mit umgebogenen Rändern, hafteten im Zentrum der Haut an und zeigten gemischte Farben mit bläulichen und schwärzlichen Tinten. Die erkrankte Hautstelle war auf Berührung empfindlich, reizbar und schmerzhaft, und an der ganzen Extremität bestanden lebhaft lanzinierende Schmerzen.

In dieser Weise blieb die Affektion zwei Jahre lang bestehen, ging allmählich zurück und ergriff hierauf die andere (rechte) Hand in Gestalt einer oberflächlichen Gangrän an umschriebenen Hautstellen. Nunmehr bestanden auch stechende Schmerzen in der ganzen Extremität bis in die Schulter hinauf in genau der nämlichen Weise, wie dies vorher in dem anderen (linken) Ober- und Vorderarm der Fall gewesen war. Allmählich entwickelten sich Blasen und erythemato-gangränöse Gebiete in Zwischenräumen von Wochen und Monaten hier und dort auf den Handrücken und den Fingern. An einigen Stellen ging die Gangrän mehr in die Tiefe und nahm einen sehr langsamen Verlauf. Vier von den Fingern entwickelten einer nach dem anderen an den Phalangen Gangränstellen, welche zu Kontrakturen und allmählicher Resorption des Knochens führten. Der ganze Handrücken wurde schließlich von der Affektion ergriffen (wie dies in der Illustration dargestellt ist), und der Verlauf war ein sehr chronischer, den einen Monat Besserung, den anderen Verschlimmerung bringend. Die Schmerzen hingegen blieben konstant bestehen und waren sehr intensiv.

Das sehr ungünstige Allgemeinbefinden, das Verhalten der Lokallaffektion, durch welche die ganze Hand bedroht schien (da vier Finger jetzt ergriffen und drei davon bereits verloren waren), ferner der unausgesetzte quälende Schmerz an der ganzen Extremität und der hartnäckige Widerstand aller Symptome gegenüber jeglichen therapeutischen Maßregeln (u. a. Elektrizität, Massage, Hydrotherapie, Arsenik, Chinin, Strychnin u. s. v.) gaben uns nunmehr Veranlassung, in der Absicht, den allgemeinen Ernährungszustand zu heben, eine »Mastkur« mit Bettruhe nebst guter Nahrung und den andern Hilfsmitteln anzuordnen. Der Erfolg war sowohl in Bezug auf den Allgemeinzustand als auf die Lokallaffektion ein befriedigender. Binnen zwei Monaten hatte die

Patientin siebzehn Pfund an Gewicht gewonnen, und die Schmerzen nahmen ab. Die Gangrän verschwand unter Hinterlassung einer dünnen, rosafarbenen Narbe auf dem Handrücken. An den Fingerstümpfen war immer noch eine geringe Geschwürs- und Borkenbildung vorhanden. Während der Dauer der Mastkur traten keine neuen Läsionen hervor. Die Besserung, welche durch diese Behandlungsmethode erzielt wurde, war sehr auffallend. Die dabei verwendeten Lokalmittel (Borsäurepulver, Acetanilid) waren dieselben, welche vorher ohne Erfolg gebraucht worden waren. Ob die bei dieser Behandlung erzielte Besserung sich als permanent oder bloß als vorübergehend erweisen wird, kann die Zukunft allein entscheiden; immerhin können wir das bisher erzielte Resultat als erfreulich bezeichnen. Eine definitive Heilung erwartet der Verfasser dieser Zeilen nicht, doch giebt die mitgeteilte Krankengeschichte eine wertvolle Anleitung zur Kenntnis der Pathologie und Therapie dieser gegen alle gewöhnlichen Behandlungsmittel notorisch refraktären Affektionen.

Ähnliche Fälle sind von verschiedenen Beobachtern bereits beschrieben worden; bei allen folgte die Hautaffektion auf ein Trauma von irgend welcher Art und oft geringfügigen Grades, z. B. eine Verbrennung, ein Stich mit einem Instrument oder einer Nadel u. dergl. Unter verschiedenen Namen sind solche Fälle unter anderen von ERASMUS WILSON (*Diseases of the Skin*, London 1867), DOUTRELEPONT (*Arch. f. Derm. u. Syph.* 1886 und 1890), KOPP (*Münch. med. Wochenschr.* 1886), GALTON (*Brit. Med. Journ.* I. 1891), HEBRA (*Arch. f. Derm. u. Syph.* 1892), KAPOSI (*Wien. klin. Wochenschr.* 1890), RAYET (*Ann. de Derm. et de Syph.* 1894), JANOVSKY und MOUREK (*Ann. f. Derm. u. Syph.* 1896) u. s. w. mitgeteilt worden. JANOVSKY und MOUREK geben eine Besprechung der einschlägigen Literatur. Einige der genannten Fälle führen die Bezeichnung »Gangrän« oder »Multiple Gangrän« der Haut; andere werden als »Zoster gangraenosus hystericus«, als »Neurotraumatische Dermatitis«, als »Neurotraumatischer Zoster« oder »Neurotraumatischer Pemphigus« bezeichnet. In zahlreichen Fällen sah man die Hautaffektion bald unmittelbar, bald nach kurzer oder auch erheblicher Zwischenzeit auf eine Verbrennung oder auf eine Verätzung mit chemischen Substanzen folgen. Viele der Kranken, unter denen übrigens das weibliche Geschlecht vorherrschend ist, waren vorher bereits an Neurosen, öfters an Hysterie, erkrankt. Meistens bestanden nicht nur auf oder in der Nähe der ursprünglichen Verletzung, sondern auch in ganz weiter Entfernung davon allerlei verschiedene Läsionen, namentlich Bläschen, Blasen und Gangrän. Die meisten Fälle nahmen einen chronischen Verlauf.

Der hier mitgeteilte Fall ist namentlich deswegen interessant, weil die Hautaffektion nach hartnäckigem, zweijährigem, schmerzhaftem Bestehen an dem einen Arm ohne nachweisbare Ursache auf die andere Seite übersprang und dort sogar einen noch höheren Grad erreichte mit Gangrän der Oberfläche und Zerstörung der Finger durch Resorption der Knochen. Endlich verdient Erwähnung die auffallende allgemeine und lokale Besserung (allerdings ohne vollständige Heilung), welche unter der Mastkurbehandlung ohne spezielle lokale Medikamente sich einstellte, nachdem die zahlreichen anderen vorher angewandten Mittel sich als vollständig wirkungslos erwiesen hatten.

Dermatite vésicobulleuse et gangréneuse mutilante des mains.

Par

LOUIS A. DUHRING.

Professeur de Dermatologie à l'Université de Pensylvanie.

La main représentée sur la planche ci-jointe montre, à la suite d'une névrite chronique et de gangrène de la peau, certains troubles trophiques, caractérisés sur les doigts par une série de lésions, en particulier la chute de quelques phalanges. La malade, atteinte de cette affection rare, se trouve depuis six ans dans mon service et, dans ce laps de temps, nous avons observé, outre divers symptômes généraux, non seulement des troubles cutanés sur la main droite, ici représentée, mais aussi sur l'autre main. A un moment donné, les deux mains ont été envahies, mais la gauche, la première malade, est maintenant tout à fait saine.

L'histoire de la malade offre le plus grand intérêt. Il s'agit d'une jeune fille délicate, petite, âgée de 34 ans. Dix huit mois après le début de la maladie, c'est à dire il y a cinq ans, on constata ce qui suit. L'anamnèse révèle, pendant une période de temps, de plus de deux ans, des troubles nerveux très rares et mal caractérisés. Alors on notait des attaques fréquentes de vomissements et des sensations d'étranglement persistantes, des battements de cœur, des crampes identiques à celles des alcooliques et un globe hystérique. Elle fut après cette période atteinte d'une brûlure due à un fer à repasser, sur la face de flexion de l'avant bras gauche, au dessus du poignet, sur l'étendue d'une pièce d'un demi dollar en argent. Mais cette inflammation était très superficielle, s'accompagnait d'une formation vésiculeuse modérée et en somme n'offrait rien de bien spécial. Cependant la guérison fut lente et incomplète, et à la suite d'une cause inconnue l'inflammation recommença; un mois après cet accident, on constata une gangrène superficielle de la région malade. Après six semaines survinrent des douleurs vives et l'inflammation augmenta; les douleurs étaient au début plutôt lancinantes, plus tard d'une nature plus sourde; elles persistèrent avec la même intensité pendant deux mois, tandis que l'avant bras entier devenait rouge et sensible, et que les douleurs devenaient técrabantes et piquantes. Lorsque l'ulcération due à la brûlure fut guérie, on observa une nouvelle lésion papulovésiculeuse non sur la région blessée, sur la face de flexion, mais au contraire sur la face d'extension; des croûtes du pus se formèrent, le mois suivant, on observa encore des lésions semblables, des vésicules et des bulles. Certaines guérirent, mais des nouvelles se formaient; toutes en disparaissant laissaient une cicatrice. Tous les remèdes n'amènèrent aucun résultat utile.

A ce moment, la région malade offrait les dimensions de la main, ses limites étaient irrégulières, peu précises du reste; elle offrait un état d'inflammation chronique et on y trouvait des vésico-bulles de caractère herpétiforme, des croûtes et des cicatrices. On trouvait quelque analogie avec une lésion de cause locale, d'origine chimique, due, par exemple, à un acide corrosif. En outre on trouvait à la surface la sécrétion provenant des vésicules et des bulles ouvertes par action mécanique. Il était évident que le processus inflammatoire était tout à fait superficiel. Les vésicules et les bulles offraient des contours irréguliers, anguleux, les unes étaient aplaties, d'autres saillantes; elles n'offraient pas d'aréole et ne guérissaient pas spontanément, les croûtes étaient déprimées en forme de plateau, leurs bords recourbés; au centre elles adhéraient à la peau, et montraient des colorations multiples d'une teinte bleuâtre et noirâtre. La région malade de la peau était sensible au toucher, irritable et douloureuse, et dans toute l'extrémité, la malade éprouvait de vives douleurs lancinantes et perçutuelles.

L'affection persista avec ces caractères pendant deux ans, puis entra en régression; à ce moment survint une gangrène superficielle, limitée, sur la main droite. Des douleurs persistantes occupaient toute l'extrémité de l'épaule, elles offraient la même caractéristique que celles du côté droit. Peu à peu on observa des bulles, et des lésions érythémato-gangréneuses, sur la face dorsale de la main et les doigts; ces symptômes

se prolongèrent pendant des semaines et des mois. En certains points la gangrène devenait plus profonde, et sa marche était des plus lentes. Quatre doigts, l'un après l'autre, offrirent des plaies gangréneuses sur les phalanges, suivies de contractures, et de résorption progressive de l'os. Le dos de la main entière fut enfin atteint comme le représente la figure. La marche fut des plus chroniques, avec des phases d'amélioration et d'aggravation. Mais jamais les douleurs se diminuèrent d'intensité.

L'état général, très mauvais, la persistance de la localisation qui semblait menacer la main entière, quatre doigts ayant été atteints et trois complètement perdus, la douleur atroce, ininterrompue, de toute l'extrémité, la résistance excessive de tous les symptômes aux moyens thérapeutiques, électricité, massage, hydrothérapie, arsenic, quinine, strychnine etc., nous donnèrent l'idée d'agir sur l'état général, et de faire une «Maskur», en ordonnant le repos au lit, avec une bonne alimentation et divers autres remèdes. Le résultat fut satisfaisant au point de vue de l'état général et des symptômes locaux. En deux mois la malade gagna seize livres, et les douleurs disparurent. La gangrène disparut, en laissant une cicatrice mince, rosée sur la face dorsale de la main.

Pendant la durée de la cure, aucune lésion nouvelle ne se développa. L'amélioration due à cette méthode thérapeutique était des plus satisfaisantes. Les topiques employés (poudre d'acide borique, acétanillide) étaient les mêmes qui avaient été employés autrefois sans résultat. Seul l'avenir dira sur l'amélioration due à ce traitement est définitive ou passagère; toutefois nous pouvons considérer le résultat obtenu comme satisfaisant. L'auteur de ces pages n'attend pas une guérison définitive; cependant l'histoire ci jointe nous donne une contribution utile à la connaissance et au traitement de ces affections qui sont notoirement connues comme rebelles à tous les traitements.

Divers auteurs ont déjà décrit des faits semblables; toujours l'affection cutanée est consécutive à un trauma quelconque, souvent modéré, tel qu'une brûlure, une piqure avec un instrument ou une épingle même. Entre autres noms, il faut citer ceux d'ERASMUS WILSON (*Diseases of the Skin*, Londres 1867), DOUTRELEPONT (*Arch. f. Derm. u. Syph.* 1886 et 1890), KOPP (*Münch. med. Wochenschr.* 1896), GALTON (*Brit. med. Journal* 1891), HEBRA (*Arch. für Derm. u. Syph.* 1892), KAFOSI (*Wien. klin. Wochenschr.* 1890), BAYET (*Ann. de Derm. et de Syph.* 1894), JANOVSKY et MOUREK (*Arch. f. Derm. u. Syph.* 1896) etc. JANOVSKY et MOUREK ont donné l'énumération de la littérature. Certains des cas sont nommés «gangrène», ou «gangrène multiple» de la peau; d'autres «Zoster hystérique gangréneux», «Dermatite neurotraumatique», «Zoster neurotraumatique», «Pemphigus neurotraumatique». Souvent on a vu l'affection survenir de suite, d'autres fois peu de temps ou assez longtemps après une brûlure, ou une irritation d'origine chimique. Beaucoup de malades, parmi lesquels on rencontre surtout des femmes, étaient atteints antérieurement de névroses, surtout de l'hystérie. En général les lésions ne se limitaient pas à la région traumatisée ou à son voisinage, mais on observait à distance des lésions bien différentes, des vésicules, des bulles, de la gangrène. La plupart des cas eurent une marche chronique.

Le fait que je viens de communiquer est intéressant, surtout parce que l'affection cutanée après avoir persisté pendant deux ans sur un bras, et s'être accompagnée de douleurs persistantes sans cause connue se développa sur l'autre côté et atteignit un degré plus intense, avec gangrène de la surface et destruction des doigts par résorption des os. Enfin l'amélioration générale et locale mérite l'attention, quoiqu'elle n'ait pas abouti à une guérison totale, car elle fut due au traitement par la «Maskur», sans médicaments locaux, tandis que tous les médicaments employés à une période antérieure s'étaient montrés tout à fait sans action.

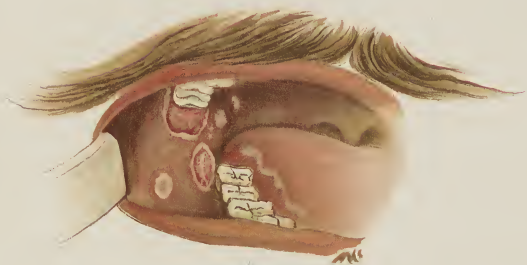
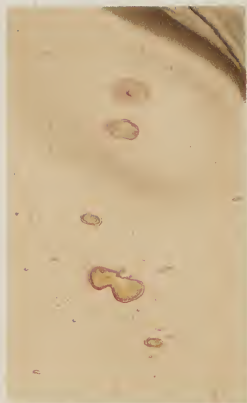


Fig. 1, 2: Lichen annularis universalis. von P. W. LANA

Fig. 3, 4: Lichen planus annularis. von E. HEDSS.

Fig. 5: Dermatitis vesico-bullosa et gangraenosa mutilans manuum. by LOUIS A. PROBYNO